

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N°

602

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

André APOIL

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 25 juin 1938, à Mantes (Yvelines)

Présentée et soutenue publiquement le

196

**LES PSEUDARTHROSES CONGENITALES
DE LA JAMBE**

(A propos de 13 observations)

Président : M. MERLE D'AUBIGNÉ, Professeur

PARIS — 1968

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

André APOIL

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 25 juin 1938, à Mantes (Yvelines)

Présentée et soutenue publiquement le

196

**LES PSEUDARTHROSES CONGENITALES
DE LA JAMBE**

(A propos de 13 observations)

Président : M. MERLE D'AUBIGNÉ, Professeur

PARIS — 1968

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), BÉNARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), DEBRÉ (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. DE), GENNES (L. DE), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LÉVY (Mlle J.), LÉVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIÉDELIEVRE (R.), QUÉNU (J.), RENARD (G.), SENÈQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN : GEORGES BROUET

1^{er} ASSESSEUR : DANIEL BARGETON — 2^e ASSESSEUR : JEAN GOSSET

I. — PROFESSEURS



1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie path.	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie.	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux Sports.	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale ..	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et méd. préven. .	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)

	MM.
Médecine légale, Droit méd. et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale ..	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expér. et comp.	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire ..	TURIAF (J.)
Pathologie et thér. génér.	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et path. obst.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale.	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée ..	N...

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique.	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique ..	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)

Pathologie expérimentale .	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
—	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
—	GOUGEROT (L.)
—	ROUCAYROL (J.-Cl.)
—	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
<i>Cliniques :</i>	
— carcinologique	DENOIX (P.)
— carcinologique chirurg.	
(Necker)	REDON (H.)
— cardiol. (Broussais) ..	SOULIÉ (P.)
— cardiol. (Boucicaut) ..	LENÈGRE (J.)
— chirurgicales : <i>Beaujon</i> :	LORTAT-JACOB (J.-L.) ;
BAUMANN (J.) - <i>Cochin</i> :	LEGER (L.) - <i>Hôtel-Dieu</i> :
PATEL (J.) - <i>Saint-Antoine</i> :	GOSSET -
<i>Salpêtrière</i> :	SICARD (A.) - <i>Tenon</i> :
OLIVIER (Cl.) .	
— chirurg. orthopéd. et	
traumatol. (Cochin) ..	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
— chirurg. orthopéd. et	
traumatol. (Foch)	PADOVANI (P.)
— chirurg. orthopéd. et	
traumatol. (Beaujon) ..	CAUCHOIX (J.)
— chirur. infant. et orthop.	
(Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
— chirurgie cardio-vascul.	
(Broussais)	DUBOST (Ch.)
— chir. thorac. (Laennec)	MATHEY (J.)
— dermatol. (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
— endocrinolog. (Pitié) ..	DECOURT (J.)
— Génét. médic. (Enfants-	
Malades)	LAMY (M.)
— chir. et gynéc. (Broca)	HUGUIER (J.)
— maladies cutanées et	
syphilit. (Saint-Louis) .	DEGOS (R.)
— maladies des enfants	
(Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
— malad. infect. (Claude-	
Bernard)	MOLLARET (P.)
— malad. mentales et de	
l'encéph. (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
— maladies du sang	
(Broussais)	BERNARD (J.)
— malad. du système ner-	
veux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
— médicales : <i>Bicêtre</i> :	DEPARIS (M.) - <i>Broussais</i> :
MILLIEZ (P.) - <i>Cochin</i> :	N... - <i>Hôtel-Dieu</i> :
BA-	RIÉTY (M.) - <i>Pitié</i> :
DREYFUS (G.) - <i>Saint-</i>	
<i>Antoine</i> :	CONTE (M.) ; KOURILSKY (R.) ;
BOUDIN (G.) .	
— d'hydrologie et de cli-	
matologie (Bichat) ...	DEBRAY (Ch.)
— médicale infantile et pé-	
diatrie sociale (Enfants-	
Malades)	MARIE (J.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ...	BASTIN (R.)
Médecine : AZERAD (E.) ;	BOUR (H.) ; CAROLI (J.) ;
DREYFUS (B.) ; GROSSIORD	(A.) ; LAMBLING (A.) ;
LAUNAY (Cl.) ; PAYET (M.) ;	PERRAULT (M.) ;
SIGUIER (F.) ; WORMS (R.) .	
Néphrologie	RICHET (G.)

	MM.
— médicale propédeutique	
(Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
— médico-sociale du dia-	
bète sucré et des mala-	
dies métabol. (Hôtel-	
Dieu)	DEROT (M.)
— néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	DAVID (M.)
— neurolog. (Salpêtrière) .	GARCIN (R.)
— obstétricales : <i>Baudelocque</i> :	LACOMME (M.) -
<i>Saint-Antoine</i> :	MERGER (R.) .
— obstétricale et gynécol.	
(Port-Royal)	VARANGOT (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— ophtalmolog. (Cochin)	BREGEAT (P.)
— oto-rhino-laryngologique	
(Lariboisière)	AUBRY (M.)
— pédiatrie (Trousseau) .	MOZZICONACCI (P.)
— pédiatrie et de puéricul.	
(Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
— pneumo-phtisiologie	
(Laennec)	BROUET (G.)
— neuro-psychiatrie infan-	
tile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
— rhumatologie médicale	
et sociale (Cochin) ..	COSTE (F.)
— rhumatol. (Lariboisière)	SÈZE (S. DE)
— stomatol. (Salpêtrière) .	DECHAUME (M.)
— thérap. chirur. (Vaugi-	
rard)	ROUX (M.)
— thérapeutique médicale	
(Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
— toxicologique (Widal) .	GAULTIER (M.)
— traumat. et orthopédique	
(R. Poincaré)	JUDET (R.)
— urologique (Cochin) ..	ABOULKER (P.)
— urologique (Necker) ..	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la	
1 ^{re} enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A.	
Chantin)	DOMART (A.)
— (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— (Pitié)	RAMBERT (P.)
— (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chi-	
urgicales (Broussais) .	POILLEUX (F.)

Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique ..	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDEU (G.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
	GONNARD (P.)	Physique médicale	COURSAGET (J.)
	NORDMANN (J.)		GREMY (F.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)		

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), <i>pr. s. ch.</i>	Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), <i>pr. s. ch.</i>
---	---

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)	Statistique médicale et épi- démologique	SCHWARTZ (D.)
--------------------	---------------	---	---------------

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.).	Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.).
Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.).	Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROSOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON FILS.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549932_0033

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MERLE D'AUBIGNE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

DE PARIS

EXTERNAT :

Professeur Etienne BERNARD

Docteur J. LEREBOULLET

Docteur P. BLANCHON

Professeur G. MARCHAL

Professeur B. KREIS

INTERNAT :

Professeur M. FEVRE

Docteur P. PETIT

Professeur R. MERLE D'AUBIGNE

Docteur M. CHAMPEAU

Professeur J. GOSSET

Au Docteur M. LEBEL

les 13 cas rapportés ne forment pas une série homogène : opérateurs différents, techniques opératoires différentes évoluant avec le temps, mais cette diversité même, offre, à notre sens, un certain intérêt :

- la diversité des techniques employées et l'étude de leurs résultats nous permet de mieux juger de la valeur de telle ou telle technique devant telle ou telle forme de pseudarthrose congénitale de jambe. Ce point nous semble intéressant.

- la possibilité de profiter de l'expérience de trois services parisiens importants nous permet de mieux juger de la valeur des critères de guérison : tel enfant considéré comme guéri dans un service est revu quelques mois plus tard dans un autre pour finalement être amputé en désespoir de cause dans le troisième ! Voilà qui fait sérieusement réfléchir sur la condition ultérieure des malades "perdus de vue" ou présumés guéris avec un recul insuffisant et des critères de guérison incomplets, en particulier radiologiques.

Le présent travail sera divisé de la façon suivante :

- dans une première partie, nous nous efforcerons de faire le point actuel sur le problème difficile posé par les pseudarthroses congénitales de jambe, en étudiant successivement les aspects étiopathogéniques, cliniques et radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la question.

- dans une seconde partie, nous présenterons les observations inédites qui font l'objet de ce travail, et étudierons plus spécialement les résultats obtenus en fonction des techniques chirurgicales employées, et nous essaierons de tirer quelques conclusions prudentes de l'étude de ces dossiers.

PREMIERE PARTIE

[illegible]

LA PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE JAMBE - ETAT ACTUEL DE LA QUESTION

[illegible]

Définition et données nosologiques :

Qu'est-ce qu'une pseudarthrose congénitale de jambe ?

Stricto sensu, il s'agit d'une pseudarthrose existant à la naissance, donc d'une affection néo-natale. Ce type répond aux pseudarthroses congénitales dites primitives, qu'il convient d'individualiser très nettement (FEVRE, GUILLEMIENET).

Il semble par ailleurs logique d'inclure dans ce cadre des pseudarthroses survenant sur un os congénitalement pathologique, quelle que soit l'altération structurale responsable ; l'étiologie de la pseudarthrose est congénitale, l'état pseudarthrosique est secondaire. On a proposé de donner à cette seconde catégorie le nom de pseudarthrose congénitale à retardement. Cette attitude est licite; on retrouve cette notion d'étiologie congénitale à l'origine d'accidents tardifs dans toute la pathologie (accidents occlusifs secondaires des malrotations intestinales par exemple).

Certains auteurs isolent une troisième catégorie de pseudarthroses, survenant après fractures spontanées ou traumatisme léger chez l'enfant ou l'adulte jeune, sans lésion préalable macroscopiquement manifeste (courbure ou ostéite fibro-kystique en particulier).

Il convient d'être beaucoup plus réticent sur ce chapitre en l'absence d'arguments formels de dysplasie osseuse localisée (histologique en particulier). Les seuls critères donnés par les auteurs étant le caractère rebelle à la thérapeutique de cette pseudarthrose et son siège au lieu de prédilection sur le membre inférieur. L'un de nos malades relève de cette catégorie ; nous le classerons à part, sans l'inclure dans les 13 dossiers qui forment la base de cette étude.

Nous distinguerons donc 2 grands types de pseudarthrose congénitale de jambe :

- pseudarthrose primitive, existant en tant que telle à la naissance ;
- pseudarthrose secondaire, survenant sur une lésion congénitale évidente, ostéite fibro-kystique localisée ou courbure congénitale.

Notre seul critère de distinction est d'ordre chronologique, sans préjuger du type clinique ou radiologique de la lésion. Nous reviendrons sur ce point dans le chapitre clinique.

Nous nous sommes limités aux pseudarthroses congénitales de jambe ; on trouve dans la littérature d'autres localisations très rares ; la plus fréquente semble être la clavicule, dont A.S. ALDRED en 1963, à propos de 9 cas personnels, rappelle 2 autres cas relevés dans la littérature anglo-saxonne ; nous en avons retrouvé 2 cas dans les dossiers des Enfants-Assistés. Les autres sièges sont franchement exceptionnels : radius, fémur, humérus.

Parmi les nombreux types de courbures congénitales de jambe observés en orthopédie infantile, il convient de distinguer plusieurs variétés :

- les courbures à convexité antéro-externe, presque toujours unilatérales, s'accompagnant d'un aspect très dense de l'os, parfois d'une véritable interruption du canal médullaire ou d'un remaniement kystique, sont celles qui exposent avec prédilection au développement d'une pseudarthrose à la suite d'une fracture pour un traumatisme souvent minime ou d'une ostéotomie correctrice chirurgicale, geste qui doit être formellement proscrit dans ce type de courbure. Nous voyons ici apparaître des notions prophylactiques importantes sur lesquelles nous reviendrons.

- les courbures à convexité postérieure ou postéro-externe donnent beaucoup moins lieu au développement d'une pseudarthrose congénitale. Leur tendance naturelle au redressement avec la croissance leur confère un pronostic très favorable sous l'influence d'un traitement orthopédique externe très simple.

- enfin, d'autres courbures congénitales peuvent se rencontrer, mais qui ne donnent pas habituellement de pseudarthroses :

- courbures, généralement antérieures, accompagnant une agénésie plus ou moins importante du membre inférieur. Un cas de notre statistique relève de cette catégorie, et le foyer de pseudarthrose a consolidé très simplement par moyens orthopédiques.

- courbures, en règle multiples, bilatérales, des dystrophies osseuses congénitales, qui ne donnent pas lieu habituellement à des pseudarthroses.

En conclusion, seules les courbures à convexité antéro-externe ont des rapports certains avec les pseudarthroses congénitales de jambe, et représentent même pour beaucoup d'auteurs des stades différents d'une même entité nosologique. Nous reviendrons sur cette notion dans le chapitre pathogénique.

Voici, à titre indicatif, les différentes proportions de pseudarthroses primitives et secondaires relevées dans quelques statistiques :

- BOYD 1958 : 15 cas rapportés
 pseudarthroses primitives : 9 cas
 pseudarthroses secondaires : 3 cas 1 ostéotomie sur courbure
 2 fractures " "
- non précisé : 2 cas
état pré-pseudarthrosique : 1 cas
- PAIS 1953 : 50 cas rapportés (statistique de l'Institut Rizzoli)
 pseudarthroses primitives : 28 cas
 pseudarthroses secondaires : 22 cas 16 fractures sur courbure
 6 ostéotomies " "
- GUILLEMINET 1953-1958 : 12 cas rapportés
 pseudarthroses primitives : 4 cas
 pseudarthroses secondaires : 8 cas
- Série personnelle : 13 cas
 pseudarthroses primitives : 6 cas
 pseudarthroses secondaires : 6 cas
impossible à préciser (manque de radio) : 1 cas

HISTORIQUE :

Longtemps confondues avec les fractures in utero, les premières descriptions valables de pseudarthrose congénitale de jambe semblent remonter au XVIII^e siècle : la toute première observation semble, selon CAMURATI, devoir être attribuée à HATZOECHER (1708); Lewis PROUDFOOT en 1746 décrit les signes caractéristiques de la lésion.

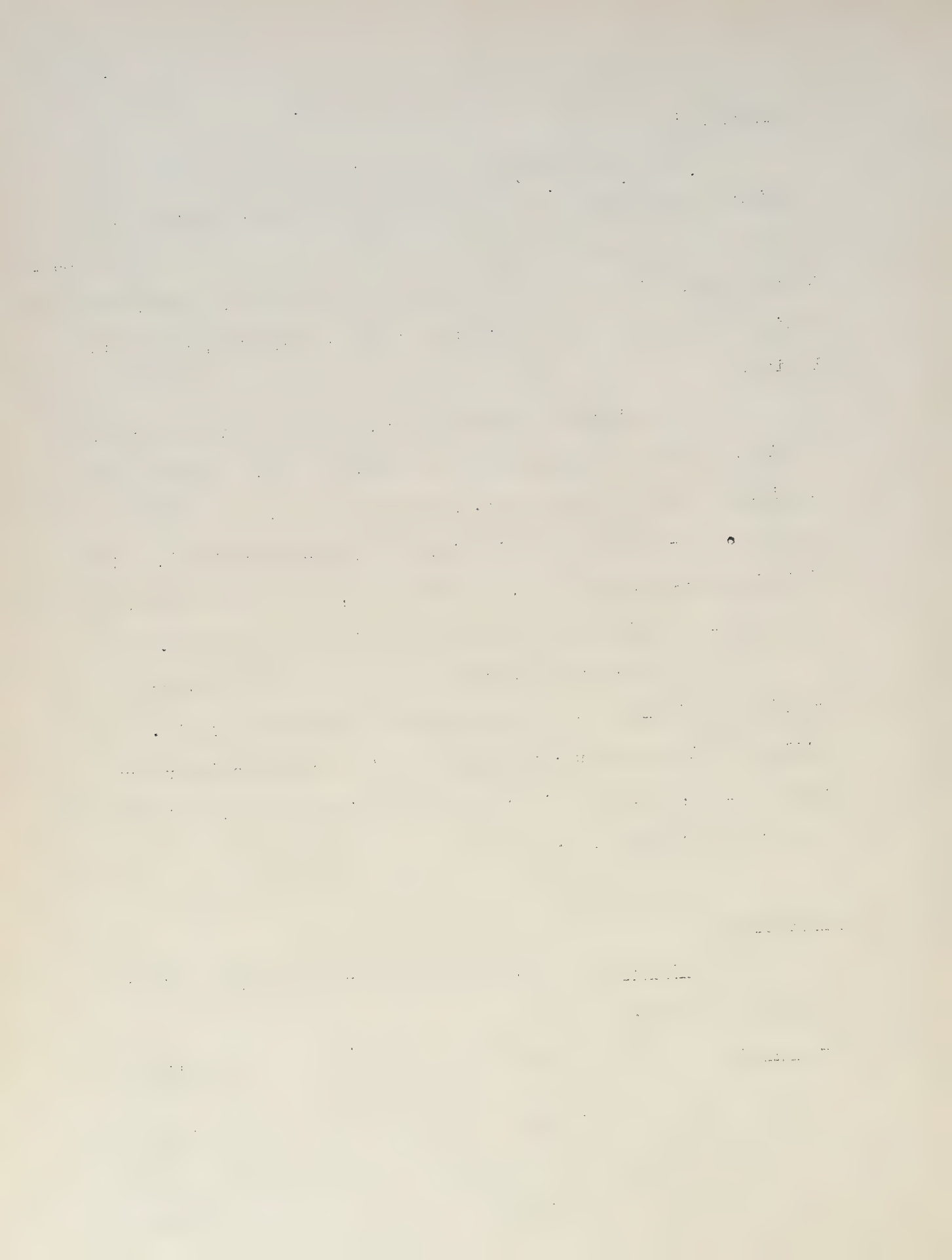
Les premières tentatives chirurgicales se situent au XIX^e siècle : PHYSIC (1802), KIRMISSON, SOUTHAM (1891), publient les premiers essais thérapeutiques. Mais c'est avec les techniques de greffes ostéo-périostées, soit libres (Ollier-Delagenière), soit pédiculées (P. REICHEL 1903, E. GASNE 1907, CODIVILLA 1907) que les premiers résultats favorables et suivis sont rapportés.

De très nombreux auteurs ont depuis attaché leur nom au problème difficile de la pseudarthrose congénitale de jambe. Qu'ils se soient surtout préoccupés de l'aspect pathogénique ou thérapeutique, nous les citerons chemin faisant dans les différents chapitres de cette étude.

CLINIQUE :

1 - Terrain : nous donnerons quelques exemples tirés de différentes séries.

a - <u>sexe</u> :	BOYD	15 cas	9 filles 6 garçons
	PAIS	50 cas	24 filles 26 garçons
	Présente série	13 cas	3 filles 10 garçons



Il semble que sur de grandes séries, la répartition suivant le sexe soit sensiblement égale ; en réunissant les 78 cas ci-dessus nous obtenons 51 % de garçons, 49 % de filles, ce qui correspond sensiblement aux proportions relevées dans les statistiques importantes (Institut Rizzoli).

b - caractère familial : il s'agit d'une affection congénitale, mais non héréditaire semble-t-il, et les cas familiaux sont assez exceptionnels. Dans la littérature, on relève les observations suivantes :

HENDERSON	(1925)	: frère et soeur
CAMURATI	(1930)	: 2 frères
DUCROQUET	(1939)	: père et fils
GUILLEMINET	(1951)	: 2 cousins germains
LINDEMANN	(1961)	: 2 cousins germains

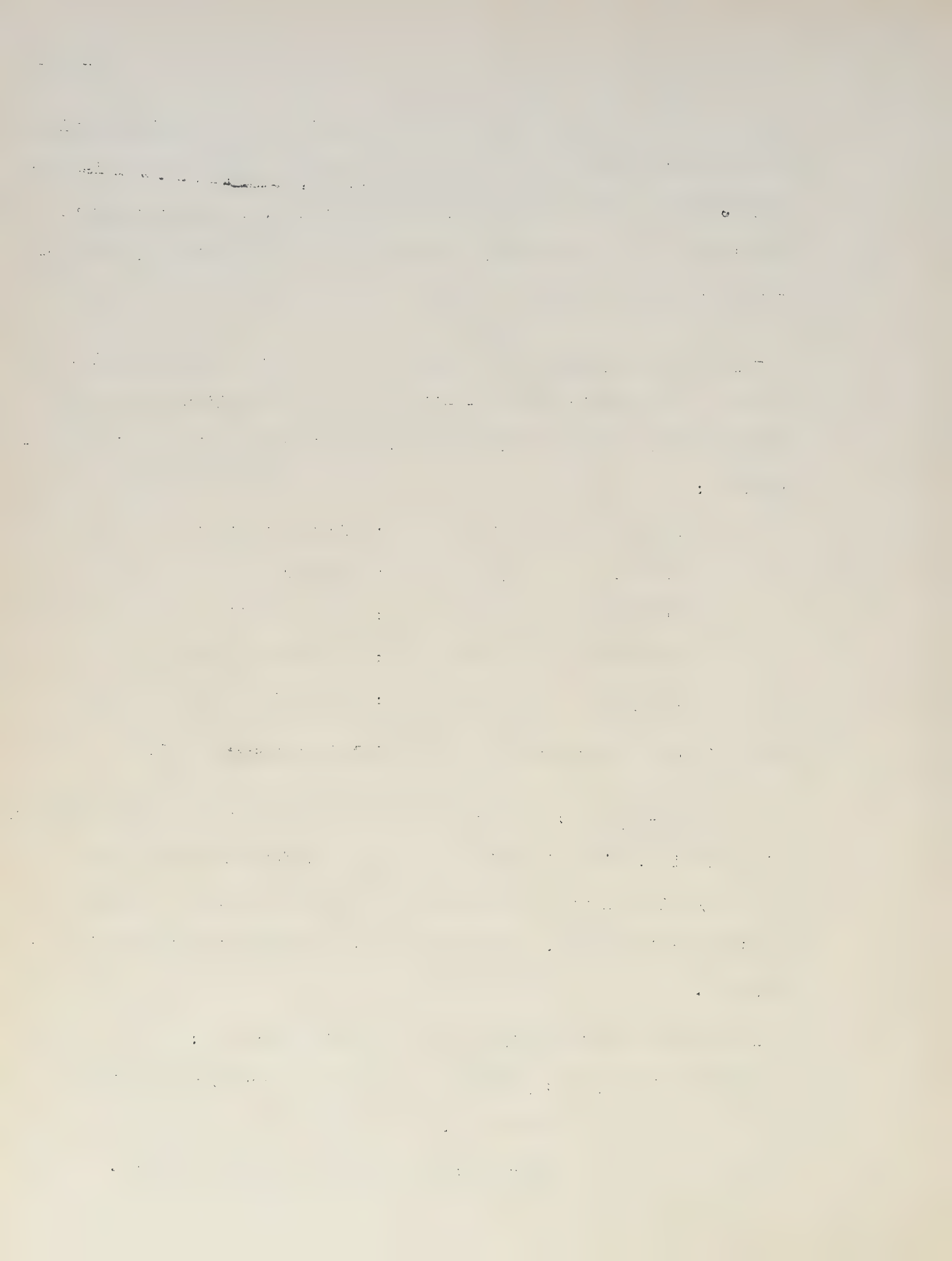
Nous n'avons trouvé aucun cas familial dans notre série.

2 - Siège : La localisation habituelle représente un niveau bien précis : tiers inférieur de la jambe, jonction du 1/3 moyen et du 1/3 inférieur le plus souvent; la pseudarthrose est presque toujours unilatérale, ce qui représente un argument diagnostique important.

a - les localisations bilatérales sont des raretés :

CAMURATI (1930) : pseudarthrose sur courbure congénitale droite
à 8 ans.

fracture spontanée à gauche à 11 ans.



BOYD (1958) : pseudarthrose du tibia et du péroné d'un côté.

pseudarthrose du péroné de l'autre.

On relève occasionnellement quelques observations exceptionnelles : KITE (1941), COUSTEAU, CAMURATI, s'appuyant sur la littérature, donnait une fréquence globale de 4,5 % sur 150 cas de pseudarthroses congénitales de jambe.

b - la localisation au 1/3 supérieur de jambe est encore plus exceptionnelle :

PAIS (1953) : 3 fois sur 50 cas

GUILLEMINET (1958) : 1 cas personnel et
1 cas de CABANAC

COMPERE (1936) : 1 cas, peut-être dû en fait à une tumeur osseuse. Ces cas sont trop peu nombreux pour que l'on puisse se faire une idée sur la pathogénie, la clinique et le pronostic propre. Nous n'en apportons aucune observation.

c - dans les formes classiques siégeant à la jonction 1/3 moyen - 1/3 inférieur, notons :

- qu'il s'agit du siège du centre d'ossification diaphysaire qui devient plus distal avec la croissance en longueur de l'ébauche tibiale; nous y reviendrons dans le chapitre pathogénique.

- qu'il faut considérer au point de vue thérapeutique la longueur du fragment inférieur et sa qualité, l'état du cartilage de conjugaison inférieur, en règle indemne sauf malformation grave ou interventions multiples.

3 - Tableau clinique :

A - Déformation et état trophique du membre :

L'élément principal de la déformation est représenté par une angulation à sommet antéro-externe, localisée à l'union du $\frac{1}{3}$ moyen et du $\frac{1}{3}$ inférieur de la jambe, parfois franchement au niveau du $\frac{1}{4}$ inférieur; cette angulation est plus ou moins accentuée, pour atteindre 90° dans les cas extrêmes.

Au sommet de la déformation, on note souvent l'existence d'une cicatrice déprimée, recouvrant parfois une bourse séreuse sous-cutanée.

Cette crosse antéro-externe est déterminée par une prédominance, puis une rétraction fixée du triceps sural; le membre est en général globalement atrophié et raccourci :

- raccourcissement vrai squelettique
- raccourcissement dû à l'angulation.

Le deuxième élément clinique important, la mobilité anormale, est inconstant :

parfois très importante, visible dès l'inspection et interdisant tout appui sans tuteur externe;

ailleurs minime, voire absente, et permettant la marche, presque toujours indolore sur une pseudarthrose congénitale avant tout acte chirurgical; dans ces cas, des radiographies prises en position forcée sont utiles pour préciser l'existence ou l'absence de mobilité anormale du foyer.

Les troubles statiques du pied, avant tout acte chirurgical, nous semblent importants à considérer :

- avant l'appui, le pied se met en équin, ou en varus équin, sous l'influence du triceps (et des autres muscles qui prennent la corde de la déformation).

- lorsque l'enfant se met à marcher (pseudarthrose indolente), l'importance de la crosse oblige le pied à un talus progressif pour amener la plante du pied au sol.

- un raccourcissement et une atrophie globale du pied sont habituels.

Nous reviendrons sur les troubles statiques tardifs qui s'observent en général chez des enfants multiopérés et longtemps plâtrés; l'incidence d'une longue histoire chirurgicale rend alors la pathogénie de la déformation difficile à affirmer.

Dans un but étio-pathogénique, il est intéressant de préciser l'état vasculo-nerveux du membre inférieur, et c'est souvent un point difficile à retrouver dans les dossiers étudiés :

- la motricité et la sensibilité du pied demanderaient à être précisées avant tout traitement, ce qui est difficile vu le jeune âge habituel des sujets. On note souvent dans les observations des formes néo-natales une immobilité, ou une hypotonie initiale du pied, sans trouble parétique vrai. Plus tard, les interventions successives et l'amyotrophie rendent difficile l'appréciation de la motricité ; on n'observe jamais en tout cas de troubles sensitifs majeurs (mais la lésion est en règle indolente), jamais de maux perforants.

Certains auteurs se sont attachés à préciser l'état vasculaire, à la recherche d'un éventuel facteur étiologique :

l'état des pouls périphériques renseigne peu; en général ils sont normaux.

la prise des oscillations a donné des résultats discordants : augmentées pour certains diminuées pour d'autres.

Certains auteurs (MATZEN 1955) ont pratiqué des artériographies in vivo, avant toute thérapeutique, sans déceler d'anomalies vasculaires.

On ne dispose pas de séries suffisantes pour juger ; par ailleurs, la majorité des sujets étudiés sont des multiopérés, longtemps immobilisés, ce qui fausse les résultats.

B - L'étude radiologique :

- La pseudarthrose proprement dite : on distingue deux grands types anatomiques :

- type I : les fragments osseux sont subnormaux au voisinage des épiphyses, et s'effilent en longues pointes grêles vers le foyer de pseudarthrose; les extrémités osseuses atrophiques peuvent être à distance (perte de substance), ou au contraire se chevaucher; il est classique de décrire un dédoublement en fourche du fragment supérieur (rarement rencontré).

Le fragment inférieur est très souvent petit, réduit à une épiphyse atrophique s'effilant très vite vers le haut en queue de radis; il est capital de préciser la présence, et l'aspect du cartilage

TYPE I

TYPE II

(ostéodystrophie kystique)

de conjugaison inférieur : s'il est absent ou altéré, les troubles de croissance sont au maximum.

La texture de l'os est anormale : le canal médullaire est absent, l'os porotique est d'aspect fragile, surtout sur le fragment distal, dont les corticales très minces prennent parfois un aspect un peu "soufflé".

Au niveau du péroné, on note en règle un aspect identique.

Le type I correspond cliniquement aux pseudarthroses lâches, voire flottantes ; c'est la forme majeure de l'affection, la perte de substance est presque toujours importante et la guérison très aléatoire.

- type 2 : les extrémités osseuses sont denses, élargies. L'os offre une texture différente, rappelant celle des courbures congénitales pré-pseudarthrosiques : disparition du canal médullaire, épaississement et densification importante de l'os du côté concave. On a pu observer exceptionnellement la constitution d'une néarthrose radiologique.

Le péroné est souvent non pseudarthrosé, mais incurvé et de structure anormale.

Ce type II correspond cliniquement aux pseudarthroses serrées, avec mobilité anormale discrète ou absente, et permettant plus ou moins la marche.

- Les anomalies de structure osseuse doivent être soigneusement précisées :

- nous n'insisterons pas sur l'aspect porotique des formes atrophiques, ou sur l'aspect au contraire très dense, pseudo-infarctoïde des formes

GROSSE GEODE UNIQUE DU 1/3 MOYEN
(aspect précurseur d'un type I)

ASPECT TRES PRECOCE D'UNE PSEUDARTHROSE BASSE.

serrées (nous y reviendrons à l'occasion de l'étude anatomo-pathologique et pathogénique). Nous mettrons surtout l'accent sur :

- les images géodiques : on observe souvent des images d'ostéodystrophie kystique localisée au siège électif de la lésion (STIERLIN : 1914; KITE, FEVRE, GUILLEMINET). Ces lésions géodiques sont très particulières :

- elles sont en règle bien localisées à un niveau précis sur le tibia et le péroné, unilatérales, à la jonction 1/3 moyen - 1/3 inférieur; quelquefois on observe des images associées (souvent transitoires d'ailleurs), de l'extrémité supérieure du tibia ou du péroné.

- l'aspect radiologique est variable, mais évoque en général une ostéite fibro-kystique localisée. On a pu décrire 2 aspects principaux (Thirouard) :

- une image lacunaire unique, pseudo-kystique, à grand axe vertical et entourée d'une zone d'ostéocondensation avec disparition de la structure osseuse normale et du canal médullaire.

- une image polylacunaire à bords irréguliers avec des plaques plus denses donnant un aspect pommelé.

Ces images géodiques s'étendent quelquefois de façon excentrique jusqu'à entraîner la disparition radiologique d'une corticale ; l'os est alors fragilisé au maximum.

De tels aspects géodiques sont fréquemment observés dans les formes primitives constatées chez le très jeune enfant. Nous en avons 3 observations typiques. Il semble également s'agir d'un aspect lacunaire susceptible de remaniement avec la croissance; l'un de nos cas (N° 9) est particulièrement démonstratif à cet égard.

Un état géodique prépsedarthrosique a été observé par plusieurs auteurs (BOYD) ; ceci incite à des mesures prophylactiques sur lesquelles nous reviendrons.

C - Il nous semble que les classifications classiques en type I et II, le type I relevant essentiellement des pseudarthroses primitives, et le type II des secondaires, demandent réflexion :

- Nous pensons que le type I anatomo-radiologique représente le résultat d'une évolution assez longue de la pseudarthrose congénitale de jambe non traitée, ou traitée sans effet. Nos observations N° 12 et 13 sont assez démonstratives à ce sujet :

- Cas N° 12 : enfant BA... Pascal :

courbure congénitale de jambe droite, fracture sous plâtre correcteur; vu à 5 ans après plusieurs échecs thérapeutiques : ne serait la présence de vis sur les clichés, on porterait aisément le diagnostic de pseudarthrose primitive de type I.

- Cas N° 13 : enfant CH... François :

courbure congénitale de jambe droite, fracture à l'âge de 2 ans; vu à 8 ans après divers échecs de traitement : aspect radiologique répondant alors tout à fait au type I.

- Lorsque l'on dispose de clichés périnataux, on s'aperçoit que le type radiologique des pseudarthroses primitives n'est pas constamment du type I; dans notre série :

formes atrophiques 4

formes géodiques 3 (dont une forme de transition
cas N° 1).

Il semble qu'à la naissance, on puisse observer 4 types de lésions :

pseudarthrose constituée, à forme atrophique (la plus
péjorative)

à forme géodique (de meilleur
pronostic)

lésion pré-pseudarthrosique, courbure congénitale

ostéodystrophie kystique.

Nous risquerions volontiers l'hypothèse suivante, déjà suggérée par FEVRE en 1954 : les formes atrophiques néo-natales font peut-être suite à une lésion fibro-kystique localisée, très précoce dans la vie in utero, la lésion ayant eu le temps d'évoluer jusqu'à la naissance vers le type I. Si la dystrophie localisée survient plus tard, l'enfant naît porteur de la lésion fibro-kystique; il est également possible que la même hypothèse puisse être faite pour les courbures congénitales. Nous y reviendrons.

D - Un point de clinique reste important à considérer : la fréquence de l'association avec une neuro-fibromatose de Recklinghausen,
fréquence telle qu'un lien pathogénique est à peu près certain.

- FROELICH, en 1910, signale des taches pigmentées cutanées chez 2 enfants atteints de pseudarthrose congénitale. Depuis, de nombreux auteurs ont relevé la fréquence de l'association :

MOORE (1941) : 8 cas sur 8

AEGERTER (1950) : 4 + 10 cas sur 15 (4 lésions nodulaires
10 avec taches café
au lait)

BOYD (1958) : 9 cas sur 15

GUILLEMINET (1958) : 7 cas sur 14

LINDEMANN (1961) : 16 cas sur 38

Dans notre série, nous relevons :
sur 13 cas rapportés :

2 neurofibromatoses certaines et majeures (2 localisations orthopédiques : PC + scoliose)

3 neurofibromatoses plus frustes avec taches café au lait sur les téguments.

Ce qui donne 5 cas où l'association est certaine. Dans les 8 cas restants :

- 1 malade porteur d'une tache pigmentée cutanée unique : douteux.

- 7 cas apparemment indemnes de neurofibromatose après une évolution suffisamment suivie.

Sur cette petite série, nous pourrions donc avancer une proportion de 38 %, ce qui semble inférieur à la fréquence notée dans la plupart des statistiques.

De toute façon, l'association de neurofibromatose et de pseudarthrose congénitale de jambe impose dans tous les cas :

- un examen complet et minutieux de l'enfant entièrement nu à la recherche de taches cutanées pigmentées, cette recherche devant être répétée (apparition secondaire possible des stigmates cutanés).

- en cas de neurofibromatose, il faut rechercher avec soin une autre localisation, en particulier orthopédique au niveau du rachis : 2 de nos malades (cas N° 4 et N° 13) sont porteurs d'une scoliose, dont

l'une a dû être greffée après redressement par plâtres correcteurs. C'est dire l'importance de cette surveillance orthopédique attentive, pendant toute la croissance, de ces enfants présentant des signes de maladie de Recklinghausen.

Le diagnostic a parfois pu être difficile avec un syndrome d'Albright associant taches cutanées pigmentées, ostéite fibro-kystique, et puberté précoce (BOYD : critique du cas rapporté par JACOBS, KIMMELSTIEL et THOMPSON).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Les observations revues manquent de façon aiguë d'examen histologiques valables. Cela s'explique en partie par le fait que les malades sont presque toujours vus en seconde main à l'hôpital, après des interventions chirurgicales multiples souvent : l'image histologique perd alors toute valeur.

Les stigmates histologiques les plus souvent observés sont les suivants :

- macroscopiquement : on note souvent opératoirement une hémorragie importante, ce qui infirme les conceptions classiques de l'os dévascularisé. Le fragment inférieur est presque toujours porotique, fragile; le fragment supérieur est souvent dur, éburné. L'épaississement périosté est habituel, filant en arrière dans les parties molles sous forme d'un manchon fibreux (MAC ELVENY). A l'intervention, on note souvent un tissu d'interposition dense, mais il est inconstant. Exceptionnellement (BOYD), on a pu observer une véritable néo-articulation bordée de cellules synoviales entre les extrémités osseuses.

La moëlle est interrompue, comme le canal médullaire, au siège de la pseudarthrose ; à son voisinage, elle est réduite "à un cordon fibreux, fermé intérieurement, se détachant presque sans saigner" (FEVRE et JUDET). Ceci revêt une certaine importance, car il semble que des travaux expérimentaux récents permettent d'attribuer à la moëlle osseuse un rôle important dans la consolidation osseuse.

- à l'examen histologique, plusieurs points méritent d'être étudiés :

la moëlle osseuse apparaît inactive, siège de lésions vasculaires avec sclérose et épaississement des parois, pouvant aller jusqu'à la disparition de la lumière du vaisseau (FEVRE). On ne retrouve pas de cellules à pouvoir ostéoclasique (MAC FARLAND).

Le périoste épaissi peut être de structure normale à l'histologie (cas N° 3); d'autres auteurs ont observé une prolifération fibreuse. En fait, c'est cette prolifération de tissu fibreux au niveau du foyer de pseudarthrose qui domine les compte rendus histologiques. C'est une masse de tissu fibroblastique où s'observent des îlots cartilagineux, fibro-cartilagineux, quelques travées osseuses ébauchées, peut être par métaplasie directe. Cette masse fibroblastique possède une tendance récidivante marquée, et serait pour certains auteurs la cause des échecs opératoires; d'où la proposition thérapeutique de réséquer complètement ce tissu fibreux qui forme un véritable manchon aux extrémités osseuses plus ou moins sclérosées. En fait, cette image histologique, bien étudiée par AEGERTER (1950), a surtout de l'intérêt si elle porte sur une coupe de pseudarthrose congénitale avant tout acte opératoire (ce qui est rare).

- Cette image histologique est assez proche de celle de la dysplasie fibreuse. Mais le point intéressant est surtout sa ressemblance avec certaines lésions histologiques de la neuro-fibromatose (travées fibroblastiques des tumeurs pédiculées). En effet, il est important de savoir si les pseudarthroses congénitales observées chez certains sujets atteints de maladie de Recklinghausen sont dues à une tumeur neuro-fibromateuse intra-osseuse au siège même de la pseudarthrose : il semble qu'une telle éventualité, avec constatation de fibres nerveuses dans la lésion, soit exceptionnelle (GREEN et RUDO, 1943 : 2 tumeurs neuro-fibromateuses intra-osseuses successives sur le même tibia, fracturé successivement aux 2 endroits; FRIEDMANN : 1963).

Eu égard à la fréquence de l'association, une telle constatation est donc très peu fréquente.

En règle, on trouve au niveau de la lésion cette prolifération fibreuse, hamartomateuse selon AEGERTER, qui relève peut-être d'une cause commune dans la neuro-fibromatose et la pseudarthrose congénitale. Mais quelle est cette cause ? C'est ce que nous allons essayer d'envisager maintenant.

ETIO-PATHOGENIE :

Les hypothèses pathogéniques envisagées par les auteurs sont multiples et parfois contradictoires. Nous donnerons tout d'abord un rappel des diverses théories, puis nous essaierons de définir les orientations récentes des recherches pathogéniques.

A - Diverses théories

1 - théories mécaniques :

a - la plus ancienne, comme nous l'avons vu, est la théorie traumatique, puisque la lésion fut longtemps rapportée à une fracture in utéro. Les objections n'ont pas manqué, depuis CRUVEILHER (1849) jusqu'à GASNE (1907); ces auteurs relèvent en effet la rareté d'antécédents traumatiques nets pendant la grossesse et surtout doutent de la possibilité d'un traumatisme suffisamment important et localisé pour ne léser, sur un fœtus protégé par les membranes, qu'un seul membre inférieur : telle quelle, cette théorie est abandonnée, mais elle prend un regain d'intérêt si nous faisons intervenir la notion d'os pathologique, par suite d'une dysplasie très localisée fragilisant la diaphyse : il suffit alors d'une force minime pour entraîner une fracture quasi-spontanée in utéro; il semble même qu'une simple contraction utérine pourrait alors suffire.

b - Certains auteurs ont pu observer des pseudarthroses congénitales au même niveau que des sillons amniotiques, et penser qu'elles relevaient d'une compression par brides ou adhérences amniotiques (GRAZOW : 1930; EXNER : 1952). L'une de nos observations

(Cas N° 8) présentait une pseudarthrose congénitale de jambe primitive au niveau d'un sillon congénital, mais la lésion osseuse (1/3 moyen) a consolidé assez simplement par immobilisation plâtrée et n'a pas présenté l'évolution classique des pseudarthroses congénitales; il s'agissait peut-être là d'une lésion de nature différente. En tout cas, on n'a jamais fait la preuve certaine d'adhérences amniotiques chez ces sujets (GRAZOW).

2 - théories tératologiques :

Il s'agirait pour certains d'une forme incomplète d'ectromélie longitudinale, dont l'absence de tibia serait la forme complète (POTEL). Ce qui ne donne, en fait, aucune idée de la nature même du processus tératologique.

3 - théories vasculaires :

Elles reposent sur des bases expérimentales et cliniques solides et méritent considération :

- on trouve à la jonction 1/3 moyen - 1/3 inférieur du tibia une zone fragile sur le plan de la vascularisation, et c'est un siège fréquent des pseudarthroses traumatiques : la branche distale de l'artère nourricière du tibia peut être absente ou rompue par le traumatisme, et étant donné le manque d'insertions musculaires au 1/3 inférieur, le fragment distal se trouve très pauvrement vascularisé. C'est une notion classique de traumatologie.

- CORSI, CODIVILLA (1907), invoquent un trouble vasculaire embryonnaire atteignant l'artère nourricière du tibia ; BOCCHI (1937), réalisant des artériographies sur pièces d'amputation pour pseudar-

throse, trouve un système vasculaire hypoplasique et irrégulier; BORELLINI (1946) rapporte un cas d'absence d'artère tibiale antérieure; MOORE (1941) trouve à l'examen histologique des lésions d'artérite.

- PATTEN situe l'anomalie vasculaire très tôt dans la vie embryonnaire, au stade des canaux vasculaires primitifs.

- EXNER (1952) montre, en étudiant de jeunes embryons, qu'à ce stade l'apport sanguin est essentiellement métaphysaire et périphérique, la zone fragile étant la diaphyse moyenne.

D'autres faits s'inscrivent contre ces théories :

- travaux de TRUETA sur l'enclouage centro -médullaire des os longs, montrant que l'artère nourricière n'est pas indispensable à la consolidation d'une fracture (importance de la circulation périostée); en fait, c'est une objection peu valable ici, car il faut certainement rechercher l'accident vasculaire à un stade très précoce de la vie embryonnaire.

- recherches angiographiques de MATZEN (1955), qui démontrent, par des artériographies in vivo, l'intégrité du système vasculaire artériel dans une pseudarthrose congénitale de jambe vierge de toute intervention.

Nous verrons plus loin ce que l'on peut penser actuellement de cette théorie vasculaire.

4 - théories neurogéniques :

Nous avons vu l'incidence importante de la neurofibromatose de Recklinghausen dans la pseudarthrose congénitale de jambe.

MOORE a pu observer une tumeur neuro-fibromateuse du nerf tibial postérieur au niveau d'une pseudarthrose congénitale de jambe; dans ses études sur la relation entre les anomalies nerveuses périphériques et les malformations congénitales, études anatomo-cliniques portant sur 78 cas, il trouve des anomalies nerveuses significatives dans 91 % des cas.

BADGLEY, O'CONNOR, KUDNER, émettent l'hypothèse suivante : vers la 5ème semaine de vie embryonnaire, une anomalie des structures nerveuses périphériques est susceptible d'induire un développement anarchique des éléments mésodermiques. Pour d'autres auteurs, l'altération primaire porterait sur les éléments sympathiques régionaux; il est habituel en effet de noter une certaine hypoplasie régionale du membre inférieur, en faveur d'une altération segmentaire des centres trophiques (LOMBARD 1964).

5 - d'autres travaux expérimentaux importants doivent être cités, mais sont difficiles à rapprocher de la clinique :

- DURAISWAMI (1950), obtient, chez l'embryon de poulet, des pseudarthroses congénitales bilatérales et symétriques par injection d'insuline dans la membrane allantoïde.

Mais la clinique ne vient pas à l'appui de ces faits expérimentaux :

- on n'observe jamais de troubles insuliniques chez les patients.

- la pseudarthrose congénitale de jambe est habituellement unilatérale.

- BEAN et BAGG, soumettant aux Rx des souris, observent chez l'embryon, au stade primitif cartilagineux, des malformations congénitales de degrés divers : syndactylie, agénésie, amputation partielle. BAGG étudie le phénomène et rapporte la lésion primaire qu'il décrit comme un hématome précocé.

- WARKANY (1943) carence des rats en riboflavine ; il observe chez 40 % des descendants des malformations congénitales atteignant électivement le tibia. Mais aucun fait clinique ne vient renforcer ces données expérimentales.

- D'autres auteurs ont incriminé une anomalie du métabolisme phospho-calcique ou de la trame potéique osseuse. L'un de nos patients (cas N° 10) a été très soigneusement exploré sur le plan métabolique sans qu'aucune anomalie puisse être objectivée. Un essai thérapeutique complémentaire par Nilevar, Ca et Vitamine C s'est soldé par un échec complet.

Nous ne ferons que citer certaines étiologies invoquées : syphilis héréditaire, ostéose parathyroïdienne, voire maladie foetale inconnue (LINCK 1887).

B - Hypothèses pathogéniques actuelles :

Un point reste bien établi et quasi constant dans l'étude des pseudarthroses congénitales de jambe : c'est le siège électif à la jonction $1/3$ moyen - $1/3$ inférieur du tibia. Or, ce niveau correspond au centre d'ossification diaphysaire. Il semble donc logique de rechercher dans un trouble de développement localisé à ce centre l'origine de la dysplasie localisée.

1 - Rappel d'embryologie normal du tibia :

Nous ferons appel essentiellement aux travaux de CAREY (ossification du fémur de porc), de PATTEN, de GESCHICKTER et COPELAND (étude de coupes de tibia d'embryons humains).

Au centre de l'ébauche du segment jambier, le mésenchyme se condense pour former le scléroblastème; au sein de la condensation mésenchymateuse apparaît alors un squelette cartilagineux; cette ébauche cartilagineuse apparaît à l'union $1/3$ moyen - $1/3$ distal, elle est entourée d'un périchondre dense. A ce stade de transformation scléroblaste - squelette cartilagineux, on note une phase de croissance en longueur accélérée, qui coïncide avec la différenciation musculaire; l'ébauche cartilagineuse prend alors une forme incurvée, probablement par suite d'une résistance à cette croissance en longueur due aux parties molles. C'est immédiatement après, entre le 35e et le 40e jour (5ème semaine) qu'apparaît le centre d'ossification diaphysaire à la jonction $1/3$ moyen $1/3$ inférieur (stade 26 - 30 mn). On voit alors apparaître un croissant ostéoblastique, puis une virole, produisant un étranglement en sablier de l'ébauche (GESCHICKTER et COPELAND). C'est également à la partie distale du $1/3$ moyen que commence à se former la cavité médullaire.

On retiendra de ce bref rappel :

- que l'ossification diaphysaire commence à un niveau précis, un peu au-dessous de la partie moyenne de l'ébauche cartilagineuse, ce qui correspond au siège électif de la lésion que nous étudions.

- que le phénomène important (squelette cartilagineux - osseux) se situe entre la 5ème et la 7ème semaine de la vie embryonnaire,

entre les stades 20 et 35 mm. C'est à ce moment qu'il faut certainement rechercher l'accident de développement induisant la formation d'une zone dysplasique.

- que l'incurvation diaphysaire physiologique est sous la dépendance des parties molles, et qu'une perturbation à leur niveau (ischémie, aplasie, troubles de la commande) peut influencer sur la forme de la pièce squelettique (travaux expérimentaux de Miss FELL).

Les observations d'OSIANDER (1829) et de BASSETTA (1914), qui ont observé la lésion chez des embryons humains vers le 4ème mois, sont également en faveur de l'origine précoce dans la vie embryonnaire.

2 - Hypothèse pathogénique :

Vers la 5ème semaine de vie embryonnaire, la zone du centre d'ossification diaphysaire est lésée, soit :

- par suite d'un accident vasculaire local : formation d'un hématome à partir des canaux vasculaires primordiaux.

- par suite d'une anomalie nerveuse loco-régionale, qui pourrait d'ailleurs agir par l'intermédiaire de modifications vasomotrices.

Cette atteinte de la zone fragile située à la jonction $1/3$ moyen - $1/3$ inférieur entraînerait une différenciation anormale des structures mésenchymateuses et peut-être la formation d'un centre d'ossification aberrant. Divers auteurs ont observé des anomalies de développement localisé qui renforcent cette hypothèse :

- MURRAY (1936) : altérations analogues aux courbures congénitales pré-pseudarthrosiques sur un fémur d'embryon de poulet en greffe chorio-allantoïdienne.

- FELL : possibilité d'un centre d'ossification anormal donnant des travées osseuses anarchiques sur un fémur de poulet chondrodystrophique.

La séquence pathogénique que nous venons d'exposer s'inspire essentiellement des travaux de BADGLEY, G'CONNOR et KUDNER (1952).

L'altération du centre d'ossification diaphysaire aurait pour conséquence la formation d'une zone dysplasique fragile, qui pourrait être, soit une zone d'incurvation diaphysaire avec os dense, pseudo-infarctoïde et fragile, soit une zone d'ostéodystrophie kystique; ce segment vulnérable serait alors susceptible de se fracturer sous l'influence d'une force extérieure minime, une simple contraction utérine par exemple, ou par suite d'une position anormale du fœtus in utero.

Il est bien évident que ces hypothèses ne représentent en fait qu'une base logique de recherches expérimentales. Le mécanisme précis, peut-être multiple d'ailleurs, de production des pseudarthroses congénitales reste encore à démontrer de façon rigoureuse.

Enfin, nous voudrions insister sur un point particulier à conséquences pratiques importantes ; il semble que l'on puisse parler de "génie dysplasique" local de la zone pathologique : les greffons osseux sont résorbés, les fractures itératives, habituelles, relancent les processus de fibrose et de lyse osseuse, et cela jusqu'à la fin de la croissance squelettique ; l'état osseux tend alors à se

stabiliser. Cette notion de processus mystérieux certes, mais évolutif, doit dominer les indications thérapeutiques.

TRAITEMENT DE LA PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE JAMBE

Les méthodes sont extrêmement nombreuses, car vue la difficulté d'obtenir la fusion osseuse, chaque auteur s'est attaché à inventer des moyens susceptibles d'améliorer les résultats. Nous les rappellerons ici, en décrivant les principales.

Malgré un beau résultat (cas N° 9) dans notre série obtenu par l'orthopédie pure, la nécessité d'un traitement sanglant doit être retenue. En effet, une pseudarthrose congénitale ne guérit jamais seule, et l'évolution spontanée est catastrophique (cas N° 6).

A - Moment de l'intervention :

1) - il était classique d'attendre la puberté (CODIVILLA 1934 - PITZEN 1945); l'intervention est certes plus aisée, mais c'est condamner l'enfant à des troubles de croissance graves (raccourcissement extrême), à une atrophie globale du membre et à une infirmité prolongée.

2) - c'est pourquoi d'autres auteurs, comme CAMURATI (1930), puis JUDET (1954) ont préconisé une intervention plus précoce, vers l'âge de 4 à 6 ans, sous couvert d'un traitement orthopédique d'attente. L'un des inconvénients est que l'on intervient alors au début de l'âge scolaire, ce qui risque de perturber gravement les études de l'enfant.

3) - d'autres auteurs prônent l'intervention beaucoup plus tôt : FEVRE (1954) publie un cas opéré à 33 mois ; BOYD (1958), GUILLEMINET, abaissent également l'âge de l'intervention afin de minimiser au maximum les troubles de croissance et les séquelles orthopédiques. Mais à cet âge, il devient nécessaire de recourir aux homogreffes (de moins bonne qualité), faute de pouvoir prélever un matériel auto-gène suffisant.

A condition de choisir une technique parfaitement adaptée au cas considéré, entre des mains exercées, l'âge optimum nous semble se situer entre 3 et 5 ans, l'application de plâtres correcteurs préparant l'enfant à l'acte chirurgical.

B - Traitement préventif : il a son importance.

1) ne jamais ostéotomiser une courbure de jambe antéro-externe unilatérale : ce serait réaliser expérimentalement une pseudarthrose congénitale secondaire ; il convient également de leur faire porter une gaine protectrice pour essayer d'éviter la fracture. La prudence est de mise pour les autres types de courbures, surtout si elles sont unilatérales : il faut faire patienter les parents, car la correction spontanée est fréquente ; si l'on est obligé d'intervenir, se comporter comme devant une pseudarthrose en puissance : greffe systématique et montage très stable non fragilisant. Sur nos 13 cas, 2 pseudarthroses sont dues à des ostéotomies sur courbure congénitale, et 1 est attribuée à une fracture par plâtre réducteur.

2) si l'on est amené à voir une lésion dysplasique pré-pseudarthrosique, on peut certainement proposer une thérapeutique prophylactique :

- devant une image lacunaire au niveau d'une incurvation, le curetage de la lésion suivie de comblement spongieux est peut-être licite (BOYD 1958).

- devant un tibia incurvé et très aminci avec disparition du canal médullaire, un apport osseux massif préventif peut se discuter (VAN NES 1953).

C - Traitement curatif :

I) Les interventions :

a - greffe libre :

Nature de la greffe :

- l'autogreffe possède le meilleur pouvoir ostéogénique, mais elle nécessite un âge assez avancé pour un prélèvement suffisant. Elle peut être prélevée sur le tibia sain (à partir de 4 ans), ou sur le tibia homologue (autogreffe par glissement : ALBEE, CAMURATI, HENDERSON), sur l'os iliaque (bon), sur une côte, le péroné (médiocre). Cette autogreffe peut être massive (BOYD, JUDET), souple ostéopériostée (OLLIER - DELAGENIERE), voire prise en 2 temps (delayed bone graft : MOORE 1949, GUILLEMINET 1951).

- l'homogreffe est le seul recours chez le tout petit ; elle peut être maternelle (BOYD), mais certains auteurs rejettent son emploi dans une affection congénitale (FEVRE). On peut également employer une homogreffe de banque conservée au froid (FEVRE - MERLE d'AUBIGNE et collaborateurs).

- l'hétérogreffe (os de veau de banque) a été utilisée par certains.

MAC FARLAND

BOYD

FARMER

PAIS

Fixation de la greffe et du foyer : tout a été employé, depuis le catgut (méthode du fagot d'OMBREDANNE), jusqu'aux cercles, vis, boulons, qui sont souvent fragilisants (fracture fréquente sur le trajet des vis).

On peut adjoindre un blocage du foyer par tuteur, soit interne (clou intra-médullaire), soit externe (fixateur externe).

Les techniques opératoires :

- le pontage : PUTTI (1933), MULLER (1952), GUILLEMINET (1958).

Nous décrirons la technique de MAC FARLAND (1956 : 11 cas rapportés, avec 7 succès de première intention et 2 échecs repris avec succès sur 9 cas personnels) : l'auteur emploie une longue autogreffe tibiale encastrée dans la concavité postérieure de la courbure, prenant appui très à distance du foyer en tibia sain, sous 2 volets osseux taillés au ciseau; cette greffe est placée dans un lit musculaire postérieur, sans se préoccuper du foyer de pseudarthrose lui-même auquel on ne touche pas. Le principe est de faire dévier les lignes de force le long de ce greffon. MAC FARLAND a de la sorte consolidé ses malades et assisté au redressement spontané ultérieur de la déformation. Le greffon doit être assez long vers le bas pour ne pas créer sur son appui une 2ème zone de fragilité susceptible de se fracturer secondairement (BRICKETT).

- double greffe vissée en sandwich : dual onlay-graft de Boyd (1941-1958).

Selon l'âge, on emploie une double autogreffe tibiale, ou une double homogreffe tibiale maternelle (BOYD); les 2 greffons corticaux massifs

MERLE D'AUBIGNE et collaborateurs

SOFIELD

JUDET

sont vissés de part et d'autre du foyer de pseudarthrose après avivement des extrémités. L'appui dans le fragment inférieur est souvent médiocre lorsqu'il est réduit à l'épiphyse.

GUILLEMINET (1951) reprend cette technique en plaçant les 2 greffons en cornière sur les 2 faces antéro-externe et antéro-interne du tibia.

- homogreffe massive en manchon : MERLE D'AUBIGNE et collaborateurs. Le foyer de pseudarthrose est ponté par une homogreffe de banque diaphysaire massive de 10 à 12 cm de long, alésée à 14, et dans laquelle les 2 extrémités osseuses sont fichées après avivement (le fragment supérieur à la faveur d'une fente latérale pratiquée au pôle supérieur de l'homogreffe). L'ensemble est très solide; 1 ou 2 vis fixent l'homogreffe.

- on peut adjoindre un tuteur artificiel protégeant la consolidation pendant la phase de fragilisation des greffons (résorption-réhabilitation) :

- enclouage centro-médullaire (VAN NES 1953; CHARNLEY 1956; GUILLEMINET et CABANAC 1958).

Le matériel employé est variable :

- grosse broche de Kirschner (peu solide)
- clou de Steinmann ou de Rocher
- clou de Kuntscher de petit calibre surtout; si le foyer est très bas situé, il faut pratiquer un enclouage transtarsien, dont nous verrons les avantages et les inconvénients; quant à l'innocuité ou non de la transfixion des cartilages de conjugaison, nous y reviendrons également.

- fixateur externe : JUDET et collaborateurs (1964-1967), ces auteurs associent actuellement à la greffe massive un abord du foyer par décortication ostéo-musculaire.

- d'autres techniques ont été décrites : certaines très originales, comme la technique de SOFIELD (1959) : résection du foyer de pseudarthrose, ostéotomie tibiale transversale proximale et retournement du fragment proximal avec enclouage des fragments par un clou de Steinmann. L'intérêt de cette technique est d'apporter un os sain au niveau du foyer de pseudarthrose.

d'autres ne sont que des variantes, ou des adjuvants ; PURVIS (1960) préconise d'intervenir en 2 temps : résection première de la pseudarthrose, puis greffe sandwich selon BOYD. SOEUR (1946) insistait sur le rôle de l'intégrité péronière, dont la croissance risquait d'entraîner un écartement des fragments; mais le péroné est souvent lui-même pseudarthrosé, et en tout cas il le devient toujours après ostéotomie, ce qui n'est peut-être pas souhaitable.

b - greffes pédiculées :

à pédicule musculaire définitif : c'est la transposition bipolaire du péroné de Hahn-Huntington, reprise sous des formes diverses par de très nombreux auteurs (WILSON 1941 - PUTTI 1933, etc...). Nous décrirons la technique de PAÏS (1953) à l'Institut Rizzoli de Bologne (14 cas rapportés); l'intervention se fait en 4 temps opératoires; résection du foyer de pseudarthrose et enclouage par clou de Delitala, ostéotomie du col du péroné qui est fiché dans la métaphyse tibiale supérieure, apport de greffon ostéo-périosté tibiaux au niveau du

foyer de pseudarthrose, puis transposition de l'extrémité inférieure de la diaphyse péronière fichée dans la métaphyse tibiale inférieure.

à pédicule cutanéopériosté transitoire : technique de REICHEL (1903), de GASNE (1907) et CODIVILLA (1907). En 1952, FARMER a publié une technique analogue (voir schéma). Mais cette technique compliquée (plusieurs temps opératoires) fait courir un risque important à l'autre membre inférieur ce qui, à notre avis, la condamne; et d'autant plus que nous disposons de techniques assez sûres ne faisant peser aucune hypothèque sur la jambe saine.

c - en dernier ressort, l'amputation au 1/3 supérieur de jambe est l'aveu d'impuissance du chirurgien, ou le dernier acte chirurgical définitif, réclamé par la famille après de multiples échecs. On préfère souvent la pratiquer (MAURER) en fin de croissance pour des problèmes d'appareillage.

2) Soins post-opératoires :

a - Immobilisation plâtrée sans appui par plâtre cruro-pédieux moulé pendant 4 à 6 mois en moyenne. Ce plâtre au besoin sera refait sous anesthésie après fonte de l'oedème post-opératoire; il doit assurer au maximum son rôle de contentieux stricte. Chez l'enfant très jeune et potelé, un pelvi-pédieux assure seul une immobilisation correcte.

b - Plâtre cruro-pédieux de marche, genou en extension, vers le 4e ou 6e mois, et pour une durée de 4 à 8 mois. En effet, il ne faut pas se presser d'abandonner l'appareil plâtré; un bon plâtre cruro-

pédieux moulé de marche est supérieur à tout autre appareillage ambulateur tant que l'os n'est pas solide, avec une texture et un calibre satisfaisants. La déambulation et la mise en charge favorisent la consolidation (cas N° 5).

c - Lorsque le tibia est jugé suffisamment solide et étoffé, le plâtre est remplacé par un appareil cuir-fer à genou bloqué en extension, à laçage postérieur et contrefort antérieur (pour lutter contre une récédive de la déformation), le raccourcissement sera compensé à la demande par l'appareil. Près de la fin de la croissance, on passera à un appareil à genou mobile, puis à la jambière plastique simple.

Ces appareillages ne seront au début enlevés que pour dormir par l'enfant; progressivement, et suivant l'amélioration radiologique, on pourra lui permettre une heure de liberté par jour, sans appui, pour rééduquer le genou et le quadriceps.

Ces tuteurs orthopédiques externes seront de toute façon conservés au moins jusqu'à la fin de la croissance squelettique.

3) Résultats :

Les différentes techniques proposées permettent actuellement d'espérer une consolidation de plus en plus fréquemment :

BOYD	7 cas à recul suffisant	6 consolidations 1 échec
VAN NES	22 cas	18 consolidations 1 échec 3 reculs insuffisants
Présente série	13 cas	9 consolidations 3 échecs 1 recul insuffisant

Mais consolidation ne signifie pas guérison; l'état dysplasique demeure comme nous le disions plus haut, et les refractures (traumatiques, ou de fatigue) sont très fréquentes. Les critères de guérison sont variables selon les auteurs :

- recul de 3 ans pour MAC FARLAND
- le cap pubertaire pour BOYD
- en fait probablement la fin de la croissance squelettique.

Un certain nombre de signes radiologiques sont en faveur de la guérison, qui ne sera toutefois affirmée qu'après épreuve du temps :

- structure osseuse normale
- os de bon calibre avec axes corrects
- reconstitution du canal médullaire, signe très important sur lequel il faut insister à juste titre.

OBSERVATION N° 1

DES... Maryse née le 24 Août 1954.

Originaire de l'Indre et Loire.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DU TIBIA GAUCHE

Il s'agit d'un 4ème enfant, grossesse normale, accouchement normal, il n'y a pas d'autre malformation dans la famille ; la pseudarthrose est découverte au 15ème jour : impossibilité d'extension de la jambe et déformation discrète, sans douleur, sans phénomènes inflammatoires. L'enfant est d'abord traitée par attelles plâtrées pendant 15 mois.

Radiographies : il semble s'agir d'une fracture néo-natale sur ostéodystrophie kystique. La succession des clichés montre le passage à un type I caractéristique.

1ère intervention en province en Novembre 1955 :

Grefe puis plâtre, de technique non précisée. En Janvier 1956, greffons presque entièrement résorbés, écart interfragmentaire de 4 cm, en mars 1956 : il n'y a plus trace de greffon. On note une fonte du fragment inférieur (acte opératoire ?).

Vue pour la première fois en Novembre 1956 : pseudarthrose évidente au siège électif, avec mobilité anormale considérable, les axes sont bons ; radiologiquement : aspect atrophique typique, le péroné ostéotomisé n'est pas consolidé et montre une grosse lacune du 1/3 supérieur - 1/3 moyen. On décide alors d'attendre l'âge de 4 ans et de mettre l'enfant dans un appareil de décharge à appui ischiatique pour permettre la marche.

2ème intervention, le 17 Septembre 1959, 5 ans :

L'état clinique est alors le suivant :

- mobilité anormale ++, peau médiocre.
- raccourcissement 5 cm, raideur genou 0-30.
- pied creux ++, 1 tache pigmentée sur le front (père).

Intervention : résection du péroné. On dégage le foyer et constate une friabilité extrême du fragment inférieur au contact du cartilage de conjugaison. On réalise une double autogreffe tibiale vissée selon BOYD; le montage, qui respecte le cartilage de conjugaison inférieur, est très précaire sur le fragment inférieur.

L'enfant reste en plâtre cruro-pédieux jusqu'au 29 Janvier 1960 (4 mois) : échec complet, par lyse et non fusion des greffons à leur extrémité inférieure (mauvais appui sur un fragment inférieur trop petit). On remet l'enfant en plâtre cruro-pédieux jusqu'au 4 Février 1961.

3ème intervention le 4 Février 1961 :

On constate toujours une mauvaise qualité du fragment inférieur ; on réalise de nouveau une double autogreffe tibiale vissée, obtenant cette fois un montage solide, mais en venant en bas au ras du cartilage de conjugaison.

L'enfant est mise en plâtre cruro-pédieux pendant 7 mois, puis en cruro-pédieux de marche pendant 6 mois (Janvier 1962); à ce moment :

le foyer est solide cliniquement et radiologiquement; le raccourcissement est de 7 cm, il existe un pied creux important avec talus

extrême et équin se situant dans la médio-tarsienne; on note une incurvation résiduelle assez importante. Ablation du matériel en Janvier 1962. Marche avec gaine cuir-fer jusqu'en 1965.

Revue pour la dernière fois en Avril 1966 : âgée de 12 ans, l'enfant marche bien avec une guêtre de plastique à faux-pied; la jambe est solide cliniquement, le raccourcissement de 7 cm est compensé à 5 cm. Il existe un pied creux très important, non gênant fonctionnellement ; genou 0-110 (a subi rééducation du quadriceps).

Radiologiquement : le tibia est solide, mais de texture anormale, et le canal médullaire encore imparfait (quoique continu); il persiste un flexum de 20° et un valgus de 17°, d'origine essentiellement diaphysaire; le péroné est pseudarthrosé. Le cartilage de conjugaison inférieur est très irrégulier et en partie soudé; néanmoins la croissance semble satisfaisante puisque le raccourcissement est stable sur une période de 4 ans. Les images kystiques au 1/3 moyen du péroné sont toujours visibles, mais en voie de disparition.

Au total : pseudarthrose congénitale néo-natale type I, probablement secondaire à une fracture sur ostéodystrophie kystique. Consolidation obtenue en 3 ans au prix de 2 interventions type BOYD (+ 1 intervention ailleurs), et maintenue avec un recul de 4 ans.

L'enfant n'a pas atteint la fin de sa croissance, mais le canal médullaire est reperméabilisé, l'os de calibre correct, et les images kystiques en voie de disparition.

OBSERVATION N° 2

TOU... Bernard né le 16.3.1954.

Originaire de Champagne.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE JAMBE GAUCHE

Accouchement normal, la déformation du membre inférieur gauche est remarquée au 10ème jour.

Radiologiquement, pseudarthrose typique, très basse, au 1/3 inférieur, avec segment inférieur très aplasique; la lésion est évidente mais il existe des phénomènes inflammatoires locaux qui font discuter une ostéomyélite ou une tumeur.

A 7 mois on tente un redressement sous anesthésie générale : échec.

A 20 mois le raccourcissement est de 3 cm, l'enfant commence à marcher sur sa pseudarthrose serrée, l'appui se faisant en talus maximum; on note une tache café au lait sur la joue gauche.

A 2 ans 8 mois, février 1966 : 1ère intervention

L'état à ce moment est le suivant : déformation très importante, irréductible, avec un raccourcissement de 6 cm. ; il existe radiologiquement au niveau du tibia une zone floue peu calcifiée avec travées irrégulières et une condensation du segment supérieur.

INTERVENTION : autogreffe tibiale en pont suivant la technique de Mac Farland, et plâtres cruro-pédieus pendant 15 mois; à ce moment on constate une pseudarthrose du greffon à son implantation inférieure : mise en plâtre de marche à étrier.

Avril 1958 (4 ans) : 2ème intervention

Avec résection du foyer de pseudarthrose (la vascularisation des 2 extrémités semble bonne), et montage par double autogreffe tibiale vissée selon BOYD (montage solide malgré un appui médiocre sur le fragment inférieur). Plâtre cruro-pédieux pendant 6 mois, à ce moment, semble solide cliniquement et radiologiquement; plâtre de marche jusqu'en Avril 1959 (recul 1 an) : on enlève alors le matériel et la pseudarthrose est certaine opératoirement : plâtre de marche.

Novembre 1959 (5 ans 8 mois) : 3ème intervention

Apportant une autogreffe tibiale massive antéro-externe avec large rugination tibiale, puis plâtre cruro-pédieux pendant 8 mois; à ce moment (Juillet 1960), le greffon s'est entièrement résorbé au niveau de la pseudarthrose, il existe une mobilité clinique évidente, il existe manifestement au niveau du foyer un remaniement géodique. Il faut noter que pendant cette période d'immobilisation, l'enfant a fait une ostéochondrite de la tête fémorale qui a guéri très simplement (coxa-valga résiduelle peut-être due au raccourcissement). L'enfant porte alors un appareil fer-cuir jusqu'en 1964, date à laquelle : la déformation s'est progressivement accentuée jusqu'à interdire tout appareillage (flexum 80°).

On discute alors :

- une amputation (rejetée : aléas de croissance)
- une nouvelle greffe (réussite très douteuse)
- un clou + alignement dans un but palliatif.

Août 1964 (10 ans 5 mois) : 4ème intervention

qui montre une petite consolidation en avant sur le sommet de la crosse une union fibreuse en arrière avec extrémités abimées; on pratique alors un enclouage trans-calcanéo-astragalo-tibial permettant un bon alignement et un montage très solide (clou de Kuntcher N° 4); le clou est un peu long en haut et vient se ficher dans l'épiphyse supérieure.

Revu pour la dernière fois en Décembre 1965 (11 ans 10 mois)

L'enfant marche avec un appareil de cuir à cheville non articulée, compensant un raccourcissement de 7 cm; les axes sont très bons (flexum 8°) le tibia est radiologiquement consolidé (ce qui n'était pas prévu au départ), un canal médullaire correct s'est formé autour du clou, l'aspect kystique a disparu. Fait important, la croissance de la jambe semble s'effectuer normalement, malgré la transfixion des cartilages de conjugaison : le raccourcissement est stationnaire, l'extrémité supérieure du clou tend à descendre dans la métaphyse, l'extrémité inférieure est remontée dans le calcanéum, les cartilages de conjugaison ne sont pas soudés.

Au total : Pseudarthrose congénitale néo-natale sur une zone dysplasique rappelant à la fois les ostéodystrophies kystiques et les incurvations congénitales (densification ++ du fragment supérieur).

Consolidation obtenue au bout de 8 ans d'évolution, et au prix de 4 interventions : un pontage selon MAC FARLAND, une double autogreffe vissée sandwich, une autogreffe massive, un enclouage centro-médullaire simple.

Retenons que le simple alignement, monté de façon inébranlable par un clou intra-médullaire, sans aucune greffe complémentaire, a pu amener une consolidation inespérée, sans retentissement semble-t-il sur la croissance du tibia.

OBSERVATION N° 3

NIC... Marie Rose née le 22.1.1951.

Originaire du Massif Central.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DES 2 OS DE LA JAMBE DROITE

(Après ostéotomie de correction d'une incurvation congénitale).

L'incurvation du membre inférieur droit est reconnue à 3 mois; l'enfant marche à 15 mois.

A 2 ans 6 mois, en Juin 1953, ostéotomie des 2 os avec application d'autogreffe souple (faite en province).

En Octobre 1953, il existe une pseudarthrose évidente clinique et radiologique, avec mobilité anormale très accentuée, raccourcissement de 1 cm; aucune notion de neurofibromatose.

En Janvier 1956, à 3 ans : 1ère intervention

Selon la technique de MAC FARLAND, on constate opératoirement un épaissement très important du périoste qui file en arrière dans les parties molles; on pratique alors une autogreffe tibiale en pont, encastrée solidement sous 2 volets taillés aux dépens des extrémités supérieures (os normal) et inférieur (os porotique se coupant au bistouri); l'hémorragie per-opératoire est importante. Un prélèvement pour histologie est pratiqué : "le fragment de tissu fibreux est constitué par du tissu conjonctif riche en collagène. Il contient de nombreux petits vaisseaux. On n'y voit aucun phénomène inflammatoire ou dégénératif. On ne sait si c'est un tissu fibreux de constitution secondaire (intervention antérieure); le

fragment périostique est de structure normale et contient de nombreux petits vaisseaux".

Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Juin 1954 (6 mois) : le greffon s'est résorbé au niveau du foyer de pseudarthrose, il a pris à ses 2 extrémités; en Octobre 1954, la pseudarthrose est reconstituée, cliniquement et radiologiquement. L'enfant est laissé en appareil plâtré de marche jusqu'en 1957.

En Juin 1957, à 7 ans : 2ème intervention

Etat clinique : la pseudarthrose est évidente avec mobilité ++, la déformation importante, le raccourcissement de 2,5 cm: le fragment inférieur est très aplasique.

On pratique un enclouage en va et vient, après avivement des extrémités, par une broche à clavicule transtarsienne, avec apport de greffons tibiaux souples.

Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Novembre 1957 (5 mois), où l'on note une résorption partielle des greffons et une flexibilité du foyer.

En Février 1958, à 8 ans : 3ème intervention

Sans toucher au foyer de pseudarthrose ni au clou, on apporte une autogreffe tibiale rigide vissée (l'avivement vient en bas jusqu'au cartilage de conjugaison) associée à des greffons souples ostéo-périostés.

Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Octobre 1958, où la consolidation semble bonne, puis cruro-pédieux de marche jusqu'en Décembre 1958, et appareil cuir-fer jusqu'en Juin 1959. A cette date : fracture pour

traumatisme minime sous appareillage, traitée par plâtre; en Octobre 1959, le foyer n'est pas consolidé.

En Octobre 1959, 9 ans : 4ème intervention

Double auto-greffe tibiale vissée selon BOYD, avec excision du foyer de pseudarthrose et ablation du matériel (foyers de nécrose par bimétallisme). Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Avril 1961 (6 mois) : consolidation clinique et radiologique, raccourcissement de 7 cm, puis plâtre cruro-pédieux de marche jusqu'en Juillet 1961. Ensuite, l'enfant est en appareil fer-cuir à étrier compensant le raccourcissement (10 cm en Février 1962).

Revue pour la dernière fois en Avril 1967, âgée de 16 ans :

L'enfant marche bien avec son appareil, le tibia est solide, le raccourcissement est de 10 cm, les axes sont assez corrects (valgus de 16° , flexum de 22°), le genou est normal, la tibio-tarsienne est stable et enraidie à 20° d'équin, non douloureuse.

Radiologiquement : le tibia est de bon calibre, dense, avec un canal médullaire incomplètement reconstitué; le péroné est pseudarthrosé. Les cartilages de conjugaison sont soudés; ce point mérite une précision : le cartilage inférieur est resté parfaitement visible et actif jusqu'en 1958, malgré la transfixion par broche en 1957; sa soudure coïncide avec l'intervention de 1958, où l'avivement et l'appui inférieur du greffon ont intéressé le cartilage actif. De 1959 à 1962, le raccourcissement est passé de 7 à 10 cm, puis s'est stabilisé de 1962 à 1967 avec la soudure du cartilage de conjugaison supérieur. Nous reviendrons sur ces constatations.

Au total : pseudarthrose congénitale secondaire après ostéotomie d'une courbure congénitale ayant fini par consolider au bout de 7 ans de traitement et 4 interventions : un Mac Farland, un enclouage, une autogreffe unique vissée, une autogreffe double vissée selon BOYD.

A noter qu'une première consolidation en 1958 était refracturée en 1959, avec pseudarthrose itérative.

Actuellement l'aspect radiologique n'est pas parfait (canal médullaire incomplet), mais l'enfant semble avoir atteint la fin de sa croissance squelettique. On peut espérer une guérison.

OBSERVATION N° 4

DUM... Georges né le 30 Juin 1951.

Originaire de l'Eure.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE GAUCHE

Il s'agit d'une neurofibromatose avec taches cutanées multiples et deux localisations orthopédiques majeures :

- a) scoliose, traitée par plâtres et greffée en Janvier 1966.
- b) pseudarthrose congénitale de la jambe gauche.

L'enfant aurait eu une "fracture" très jeune, négligée par la nourrice; il est vu pour la première fois en Juin 1958, âgé de 7 ans, ayant subi une 1ère intervention en province (probablement une tentative de greffe fixée par cercles) qui s'est soldé par un échec. Il s'agit d'un type I avec petit fragment inférieur (1/4 inférieur), raccourcissement de 4 cm, valgus de 23°.

En Juin 1958, à 7 ans : 1ère intervention

Ablation des 2 fils d'acier, résection du tissu fibreux interposé et avivement des extrémités sans ouverture du canal médullaire ; double autogreffe tibiale vissée sandwich respectant le cartilage inférieur. Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Novembre 1958, où l'on note une bonne consolidation clinique et radiologique : plâtre cruro-pédieux de marche. Le malade fait un sepsis superficiel mis à plat en 1959, puis en Février 1960 une fracture de fatigue sur le trajet des vis moyennes : foyer mobile et douloureux, sans signe inflammatoire, flexum de 32°.

En Février 1960, à 9 ans : 2ème intervention

On trouve des fragments osseux peu vascularisés, surtout l'inférieur qui est très dur et scléreux; forage du canal médullaire à la pointe carrée; double autogreffe tibiale vissée sandwich et chips osseux autour du foyer. Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Novembre 1960 (8 mois), puis ablation des vis. En Juin 1961, le tibia est solide cliniquement et radiologiquement, l'enfant est mis en plâtre cruro-pédieux de marche, et en Décembre 1961 en appareil de marche à genou libre.

En Novembre 1964, à 14 ans

La jambe est solide, raccourcie de 4 cm, sans désaxation importante (discret valgus en partie tibial haut, flexum de 10°). Il existe un pied creux direct important mais non gênant (100° au repos), sans griffe des orteils ; la sensibilité du pied est normale, on ne retrouve pas de contraction des jambiers ni du triceps. La tibio-tarsienne est enraidie en position 0, non douloureuse, la sous-astragaliennne est à 1/2.

Au total : il s'agit d'une pseudarthrose congénitale sur maladie de Recklinghausen présentant par ailleurs une scoliose évolutive; la consolidation a été obtenue en 2 ans après 2 interventions successives (2 doubles autogreffes sandwich).

Radiologiquement le tibia est solide, assez étoffé de face mais aminci de profil, le canal médullaire à peu près reconstitué; les cartilages de conjugaison ne sont pas encore soudés et l'enfant n'est pas encore au terme de sa croissance squelettique. On peut toutefois le considérer comme très certainement guéri.

OBSERVATION N° 5

FAG... Olga née le 13 Septembre 1956.

Originaire de la Martinique.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE DROITE

Il s'agit probablement d'une maladie de Recklinghausen fruste (dyschromies cutanées); la pseudarthrose congénitale de jambe droite est décelée dès la naissance, et une première intervention est pratiquée à FORT-DE-FRANCE en 1959 (3 ans) : mise en place d'un coapteur de Danis et plâtre.

Vue en Août 1960, âgée de 4 ans : pseudarthrose évidente, il existe une mobilité anormale malgré le coapteur, les axes sont bons, la peau en mauvais état. La radio objective une perte de substance de 15 mm, surtout aux dépens du fragment inférieur (comparaison avec radios initiales), le péroné est pseudarthrosé. En Septembre 1960, ablation du matériel et plâtre cruro-pédieux.

En Décembre 1960, à 4 ans et 3 mois : 1ère intervention
excision du tissu fibreux avasculaire interposé (1 cm) et double autogreffe tibiale vissée sandwich; montage solide, respectant bien le cartilage de conjugaison inférieur. Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Juin 1961, où l'on constate une non consolidation clinique et radiologique (non fusion de l'extrémité inférieure des greffons et lyse partielle au niveau du foyer).

En Juillet 1961, à 5 ans : 2ème intervention
on pratique une nouvelle autogreffe tibiale double vissée en sandwich. Immobilisation par plâtre jusqu'en Février 1962, où l'on constate l'échec

de l'intervention (mobilité anormale et récédive de la déformation).

En Février 1962, à 6 ans, 3ème intervention

Par la même technique, et immobilisation en plâtre cruro-pédieux jusqu'en Avril 1962, où une suppuration oblige à l'ablation du matériel : opératoirement, le foyer semble solide grâce à un pont osseux qui correspond au trajet suppuré; on prélève un fragment au niveau du foyer : "il s'agit d'un os haversien un peu dystrophique au point de vue architectural, dont l'ossification est régulière et peu marquée, les lamelles étant plutôt faites d'osséine que d'os compact. La partie la plus profonde est constituée d'un os spongieux dépourvu de tissu médullaire qui est remplacé par du sang, sans doute contemporain de l'acte chirurgical, et par du tissu fibreux" : nouvelle immobilisation en plâtre cruro-pédieux.

En Juillet 1962, la pseudarthrose est cliniquement évidente, avec désaxation discrète; on décide alors de mettre l'enfant en cruro-pédieux de marche, et en Octobre 1962 le tibia est solide cliniquement; radiologiquement, il existe un pont osseux incomplet; le raccourcissement de la jambe atteint 6 cm. En Mai 1963 (après 8 mois de plâtre de marche), le cal radiologique est satisfaisant : l'enfant est alors mise en attelle pour mobilisation du genou (0-75°) et rééducation du quadriceps, puis remise en botte de marche jusqu'en Octobre 1963; à cette date, réaxation des genoux (valgum et hyper laxes) par plâtres correcteurs. En Mars 1964, l'enfant est mise en appareil cuir-fer à genou libre, butée anti-récurvatum compensant le raccourcissement dans un sabot.

Revue en Avril 1965, à 9 ans : marche sans appareil, presque sans boitier (bascule du bassin); le raccourcissement est de 5 cm. Cliniquement, la jambe est solide, il existe un genou valgum discret, et une attitude en varus du pied dû à une insuffisance des péroniers et un talus modéré. Radiologiquement, l'aspect est devenu celui d'une courbure congénitale prépsedarthrosique, avec os dense, canal médullaire incomplet, le péroné est peut être solide. Il existe un flexum important de 25° (mais qui a tendance à se corriger : 30° en 1964), un valgus discret de 5°. Les cartilages de conjugaison ne sont pas soudés; le raccourcissement est stationnaire.

Au total : il s'agit d'une pseudarthrose congénitale primitive de type I sur recklinghausen fruste, ayant subi une tentative chirurgicale ailleurs; la consolidation a été obtenue en 3 ans, au prix de 3 interventions type Boyd, et une mise en charge dans un plâtre cruro-pédieux décidée en désespoir de cause. L'aspect radiologique final doit faire craindre une fracture itérative, et il serait souhaitable que cette enfant, malheureusement difficile à suivre, porte un tuteur externe (jambière plastique) jusqu'à la fin de sa croissance squelettique.

OBSERVATION N° 6

CR... Georges né le 28 Décembre 1935.

Originaire du Massif Central.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE GAUCHE

Il s'agit d'un vieux dossier de Saint Vincent de Paul correspondant aux premiers essais thérapeutiques du Service.

A l'âge de 3 mois, fracture spontanée de la jambe gauche, avec douleur, tuméfaction locale et fièvre; en un mois, la douleur disparaît.

Vu pour la première fois en Juin 1945, à 9 ans ½

Pseudarthrose congénitale de type I à petit fragment inférieur très aplasique, raccourcissement 10 cm, nombreuses taches café au lait sur l'abdomen et les cuisses (Recklinghausen probable).

En Juillet 1945 : 1ère intervention après échec de redressement par traction trans-calcanéenne. On pratique un avivement des 2 extrémités (l'os saigne) et on résèque à la demande pour permettre le redressement. Synthèse au catgut.

Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Décembre 1945, où l'on constate l'échec complet.

En Mars 1946, à 10 ans ½, 2ème intervention

On pratique une autogreffe tibiale vissée, avec addition de spongieux et de greffons allumettes. L'avivement du fragment inférieur a intéressé le cartilage de conjugaison. Plâtre jusqu'en Juillet 1947, date à laquelle on enlève le matériel; la pseudarthrose a récidivé, le greffon lysé. On renonce à cette date à une nouvelle tentative

chirurgicale, d'autant plus que le raccourcissement atteint 13 cm.
Le malade est perdu de vue.

Revu fortuitement en 1953, âgé de 18 ans

Le sujet est porteur d'une pseudarthrose flottante, dont le fragment inférieur extrêmement réduit ne comprend plus que l'épiphyse; le raccourcissement est de 22 cm. Marche bien avec son appareil articulé au genou et prolongé par un étrier.

Au total : aurait certainement pu consolider avec les techniques employées actuellement (un enclouage transtarsien avec greffe en particulier); le raccourcissement extrême et évolutif est imputable à la destruction chirurgicale du cartilage de conjugaison inférieur. Seule actuellement l'amputation au 1/3 supérieur de jambe pourrait se discuter.

OBSERVATION N° 7

FRO... Gérald-Philippe né le 27 Octobre 1959.

Originaire de la Région Parisienne

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE GAUCHE

On note à la naissance une déformation et une immobilité du membre inférieur gauche (grossesse et accouchement normaux); la motilité apparaît progressivement tandis que la déformation s'accroît.

Vu en Février 1960, à 5 mois 1/2 : la jambe est déformée à crosse antéro-externe mais la mobilité anormale n'est pas évidente cliniquement. Radiologiquement, il s'agit d'une pseudarthrose sur ostéodystrophie kystique : zone d'ostéolyse du 1/3 moyen - 1/3 inférieur du péroné, avec anomalies de la trame osseuse (géode) remontant haut sur le tibia (image évoquant la dysplasie fibreuse). On ne note pas de taches cutanées évoquant une neurofibromatose.

L'enfant est mis en plâtre correcteurs cruro-pédieux, plus en plâtre cruro-pédieux de marche jusqu'en Juin 1963 : l'angulation s'est accentuée pour atteindre 70° de flexum, le raccourcissement est de 4 cm; radiologiquement, la pseudarthrose est évidente avec persistance de l'image fibro-kystique, le fragment tibial inférieur grandit à peu près normalement.

En Juillet 1964, à 5 ans : 1ère intervention

On trouve une bourse séreuse sous cutanée au sommet de l'angulation; les extrémités osseuses sont très anormales; perforées de nombreux trous vasculaires; il existe un tissu fibreux d'interposition peu épais; il n'y a pas de cavité médullaire, et elle n'est retrouvée

qu'à la mèche; le fragment inférieur est très fragile. Raccourcissement des fragments (1 cm sur le tibia et sur le péroné) pour corriger l'angulation. On pratique une double autogreffe tibiale vissée sandwich (montage opératoirement solide). Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Juin 1965 (11 mois), où l'on note un aspect lacunaire peu encourageant; ablation du matériel et plâtre cruro-pédieux de marche jusqu'en Septembre 1965 : à cette date, on constate l'échec de l'intervention; la pseudarthrose est reconstituée on note une lyse complète des greffons au niveau du foyer, une non fusion au niveau du fragment inférieur; ils ont pris correctement sur le fragment supérieur.

Revu pour la dernière fois en Décembre 1965, à 6 ans

Cliniquement, la pseudarthrose est très serrée, sans mobilité anormale; le raccourcissement atteint 10 cm; la déformation s'est reproduite; flexum de 40°, varus de 30° (déformation typique de la pseudarthrose congénitale probablement par rétraction tricipitale.

Radiologiquement, c'est un type II à petit fragment inférieur (1/4 inférieur); l'os est très dysplasique, avec lésions fibrogéodiques remontant haut sur le tibia. Cartilages actifs.

L'enfant n'a pas été revu depuis malgré convocation.

Au total : Pseudarthrose congénitale primitive de type II sur ostéodystrophie kystique évidente, ayant donné lieu à un échec opératoire (technique de Boyd) par non fusion de greffons sur un fragment inférieur petit et de mauvaise qualité, et lyse des greffons au niveau de la pseudarthrose. Cet échec pourrait certainement être repris, en particulier par greffe sous couvert d'un tuteur par enclouage centro-

médullaire. L'enfant n'a malheureusement pas été revu. Il aurait peut être été souhaitable au moment de l'intervention d'associer un temps opératoire de libération des parties molles postérieures pour permettre une correction plus stable de la déformation et améliorer les conditions mécaniques défavorables (nécessité d'une résection osseuse pour corriger l'angulation).

OBSERVATION N° 8

Cas... Jean-Luc né le 14 Juin 1960.

Originaire de Paris.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE DROITE

Il s'agit d'un enfant polymalformé par maladie amniotique :

- pseudarthrose congénitale primitive des 2 os de la jambe droite en regard d'un sillon amniotique circonférentiel.
- aplasie sub-totale du squelette du pied droit : absence totale d'avant pied et d'une partie du tarse postérieur.
- syndactylie des 2 mains.

Vu à 5 mois : traitement par plâtres correcteurs cruro-pédieus du foyer de pseudarthrose de la jambe droite; il semble s'agir d'une pseudarthrose sur incurvation congénitale typique, angulation antéro-externe à la jonction 1/3 moyen - 1/3 inférieur, avec épaissement cortical interne et amincissement très marqué du canal médullaire.

Contre toute attente, le foyer consolide en 6 mois par les simples moyens orthopédiques; à partir de l'âge de 1 an, on corrige en 3 temps plastiques le sillon congénital.

Au total : observation tout à fait particulière par le fait que le foyer siégeait en regard d'un sillon congénital (intérêt pathogénique), et qu'il a consolidé très simplement par plâtre. Nous pensons néanmoins qu'il s'agit d'une pseudarthrose congénitale certaine, et non d'une simple fracture in utéro en regard d'un sillon amniotique :

- le foyer a tout de même mis 6 mois à consolider

- le tibia consolidé a tous les caractères d'une incurvation congénitale de type prépseudarthrosique (voir photo).

Enfant non revu malgré convocation.

OBSERVATION N° 9

BRA... Alain né le 4 Décembre 1959.

Originaire des Deux-Sèvres.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE DROITE

On constate semble-t-il à la naissance une déformation de la jambe droite ; il n'y a aucun antécédent familial particulier.

Vu en Février 1960, à 2 mois ½

Il existe cliniquement une déformation typique du 1/3 inférieur de la jambe droite (crosse antéro externe de 70°), sans mobilité anormale clinique; le pied est normal, il n'y a pas de raccourcissement vrai; aucun stigmaté cutané en faveur d'un Recklinghausen. Radiologiquement, on note une grosse géode au niveau du foyer de pseudarthrose, avec importante lyse osseuse et élargissement du fragment supérieur densifié dont la corticale postéro-interne est épaissie. Le péroné est incurvé, mais non pseudarthrosé, avec géode de l'extrémité inférieure.

L'enfant est mis en plâtres cruro-pédieux correcteurs et suivi régulièrement en attendant l'âge optimum d'une intervention chirurgicale.

En Juin 1960, les axes sont plus satisfaisants, la pseudarthrose a ascensionné (1/3 moyen - 1/3 inférieur); le tibia semble cliniquement et radiologiquement solide mais, il persiste une ostéodystrophie kystique très importante, mais le tibia est solide; radiologiquement, la pseudarthrose a disparu, mais il existe toujours une zone de micro-géodes avec épaississement de la corticale interne et fermeture du canal médullaire; la géode péronière tend à s'atténuer.

En Juin 1961, l'enfant est mis en plâtre cruro-pédieux de marche, puis en appareil de marche en Mars 1962.

Revu pour la dernière fois en Septembre 1967, âgé de 8 ans

Cliniquement : il persiste une discrète désaxation (crosse antéro-externe de 10°) localisée au 1/3 moyen (le canal médullaire est parfaitement reconstitué, le tibia de calibre normal, avec un épaissement de la corticale postéro-interne).

Radiologiquement : le raccourcissement est de 2 cm, le pied normal; on note 2 petites géodes dans les épiphyses inférieures du tibia et du péroné (elles ne siègent plus au niveau de l'incurvation).

L'enfant marche très bien avec un appareil à genou mobile type Hoffa ; on lui permet de le quitter une heure par jour.

Au total : pseudarthrose congénitale primitive type II sur ostéodystrophie kystique parfaitement évidente. Contre toute attente, cette lésion a consolidé par un traitement purement orthopédique en 1 an $\frac{1}{2}$, avec amélioration spectaculaire de la déformation et de la dystrophie osseuse localisée. Cette consolidation se maintient depuis 7 ans et nous pouvons dire que la qualité de cette consolidation n'aurait probablement pas été obtenue par une thérapeutique sanglante quelle qu'elle soit. *

Nous essaierons de tirer quelques conclusions très prudentes de cette observation assez exceptionnelle.

* Notons toutefois que l'aspect radiologique peut faire discuter un éventuel chondrome. Nous pensons néanmoins que le siège de la lésion, l'évolution vers une courbure congénitale antéro-externe assez typique permettent de classer ce cas dans les pseudarthroses congénitales type II sur dystrophie kystique.

OBSERVATION N° 10

BEL... Jean-François né le 22.8.1948.

Originaire du Cher.

Pseudarthrose congénitale de jambe : fracture sur courbure congénitale.

L'enfant est porteur depuis sa naissance d'une incurvation à sommet antéro-externe de la jambe gauche. En 1959, à 11 ans, fracture traumatique isolée du tibia, transversale, au niveau 1/3 moyen - 1/3 inférieur, traitée par plâtre; semble consolider, puis en 1960, nouvelle fracture au même endroit (chute).

En Février 1961 : Première intervention, par autogreffe vissée : fracture du greffon.

En Juin 1961 : Deuxième intervention, avec pose d'un fixateur externe, en Décembre 1961, le tibia est considéré comme solide, mais fracture spontanée, immédiate au-dessous de l'ancien foyer : traitement par plâtre cruro-pédieux.

En Février 1963 : Troisième intervention, avec autogreffe vissée massive; en septembre 1963, le tibia est solide, et l'enfant mis en appareil de marche.

En Février 1964, fracture spontanée sous appareil : on pratique alors une exploration biologique très complète qui ne montre aucune anomalie; radiologiquement, on note un épaissement cortical interne et une image claire du 1/3 supérieur du tibia. Un traitement médical adjuvant par des anabolisants, vitamine C et calcium n'entraîne aucune amélioration.

En Avril 1965 : quatrième intervention, avec enclouage centro-médullaire trans-tarsien; échec de cette tentative, et le clou doit être enlevé en Septembre 1965.

En Juillet 1967 : le malade est alors âgé de 19 ans, il ne présente aucune douleur, marche avec un appareil; il présente une pseudarthrose congénitale évidente du 1/4 inférieur, avec petit fragmental distal; on note radiologiquement un épaississement et une densification importante des extrémités tibiales, alors que le péroné a pris l'aspect grêle typique. Le raccourcissement atteint 7 cm.

Cinquième intervention : amputation du 1/3 supérieur de jambe avec ostéomyoplastie et appareillage immédiat.

Revu en Novembre 1967 : va bien, satisfait (étudiant).

Au total : Pseudarthrose congénitale secondaire sur courbure congénitale (fracture).

Echec thérapeutique après 4 tentatives chirurgicales et amputation de jambe en désespoir de cause (souhaitée par le patient). Considéré 2 fois comme guérie, la fracture itérative est survenue chaque fois dans des délais très courts. Cette observation incite à la prudence dans l'appréciation des résultats.

OBSERVATION N° 11

PAN... Didier né en 1959.

Originaire du Nord.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE GAUCHE APRES OSTEOTOMIE
D'UNE COURBURE CONGENITALE

Vu en Novembre 1965, âgé de 6 ans, pour une incurvation congénitale de la jambe gauche, siégeant au 1/3 inférieur, avec rotation externe de l'extrémité inférieure; on note de nombreuses taches café au lait sur les téguments.

En Janvier 1966, à 7 ans - et devant l'insistance des parents - on pratique une ostéotomie plane oblique des 2 os, fixée par 3 vis - 2 vis péronières; montage extrêmement solide et large contact des extrémités. Plâtre cruro-pédieux jusqu'en Avril 1966, plus plâtre cruro-pédieux de marche jusqu'en Mai 1966.

En Janvier 1967, à 8 ans, fracture spontanée sur le trajet de la vis supérieure.

1ère intervention : abord du foyer par décortication, ablation du matériel, réduction orthopédique et plâtre cruro-pédieux. En Avril 1967, le foyer n'est pas consolidé; l'enfant est mis en botte de marche jusqu'en Août 1967.

En Août 1967, à 8 ans ½

Cliniquement : pseudarthrose évidente, récurrence de la déformation.

2ème intervention : on pratique une double homogreffe massive (homogreffe de banque), un greffon encastré inter-tibio-péronier et une greffe interne; l'ensemble est fixé par un boulon et 2 vis prenant les 2 greffes, le tibia et le péroné. Montage extrêmement solide. Plâtre cruro-pédieux.

Revu en Janvier 1968, à 9 ans, avec un recul de 4 mois : on note une consolidation radiologique par soudure des homogreffes, l'enfant est mis en botte plâtrée sans appui pour 3 mois.

Au total : pseudarthrose congénitale secondaire après ostéotomie sur courbure congénitale "dangereuse", malgré l'excellente qualité du montage initial. Après 2 tentatives chirurgicales, la consolidation est en bonne voie, mais la guérison n'est pas assurée (canal médullaire non reconstitué, densification importante des extrémités); par ailleurs, la déformation s'est en partie reproduite (varus 15°).

Cette observation montre bien avec quelle circonspection on doit considérer les incurvations congénitales de type prépseudarthrosique.

OBSERVATION N° 12

BAC... Pascal né le 17 Mai 1959.

Originaire de la Somme.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE DROITE APRES FRACTURE
SUR COURBURE CONGENITALE

On remarque dès la naissance de cet enfant une incurvation antéro-externe de la jambe droite, associée à de nombreuses taches café au lait. L'enfant est alors mis en plâtre réducteurs, et il se fracture sous plâtre.

En Mars 1961, à 20 mois, 1ère intervention

Broche centro-médullaire associée à une homogreffe, puis plâtre pendant 4 mois : refracture immédiate.

En Novembre 1961, à 2 ans 3 mois, 2ème intervention

Double greffe vissée sandwich (une homogreffe + une autogreffe) "l'étui périosté paraît assez épaissi, surtout en arrière. Au niveau de la pseudarthrose, on le sectionne circonférentiellement jusqu'à ce qu'on ait des parties molles saines". Plâtre cruro-pédieux pour 3 mois : en Février 1962, le foyer est mobile, avec résorption complète de l'homogreffe et de l'autogreffe ; l'enfant est mis alors dans un appareil de cuir moulé à genou fixe, avec lequel il marche bien.

En Janvier 1964, à 6 ans, 3ème intervention

Cliniquement et radiologiquement : l'enfant mène une vie normale avec son appareil; la pseudarthrose, évidente, est devenue un type I tout à fait caractéristique; le raccourcissement est de 3,5 cm, il n'y a pas de désaxation frontale, et un flexum de 25°.

On pratique alors une homogreffe massive en manchon : l'homogreffe de banque diaphysaire massive est alésée à 14 (8 cm de long). Le fragment inférieur est enchevillé à force dans le manchon; une tranchée externe est creusée dans l'extrémité supérieure de l'homogreffe pour faire pénétrer le fragment supérieur; on le bloque alors par une vis prenant appui en dehors sur une pastille d'homogreffe. Le montage est très stable, bloquant parfaitement la rotation; on ne rajoute pas d'autogreffe. Plâtre cruro-pédieux pendant 5 mois, puis cruro-pédieux de marche pendant 7 mois. En Janvier 1965, l'enfant est mis en appareil cuir à genou fixe : le tibia est solide, mais on note une résorption très importante de l'homogreffe; le raccourcissement est de 2,5 cm.

Revu en Juin 1966, à 8 ans avec un recul de 2 ans $\frac{1}{2}$: l'enfant va très bien, marche avec son appareil qu'il ne quitte que pour dormir; le raccourcissement est de 1 cm, les axes jambiers corrects (flexum $< 20^\circ$). On note un gros valgus (30°) dans la tibio-tarsienne certainement dû à la non consolidation du péroné.

Radiologiquement l'homogreffe est bien incorporée, mais on note un aspect irrégulier pseudokystique à la partie moyenne, avec corticale antérieure très mince et un peu "soufflée"; la métaphyse inférieure est protique. Le canal médullaire est en voie de reconstitution, les cartilages de croissance en bon état. Le péroné pseudarthrosé a l'aspect atrophique typique.

Au total : pseudarthrose congénitale secondaire après fracture "thérapeutique" sur une courbure congénitale, ayant évolué, après 2

échecs thérapeutiques (enclouage + greffe et une technique selon Boyd) vers un type I, reprise et consolidation par homogreffe massive en manchon.

Actuellement : consolidé avec un recul de 2 ans ½, on peut se montrer optimiste quant à la guérison qui n'est pas encore acquise. La non consolidation du péroné est certainement responsable d'un valgus important du pied à reprendre chirurgicalement.

OBSERVATION N° 13

CHA... François né le 13 Mars 1958

Originaire de Normandie.

PSEUDARTHROSE CONGENITALE DE LA JAMBE DROITE APRES FRACTURE
SUR INCURVATION CONGENITALE

Il s'agit d'un enfant porteur d'une neurofibromatose avec taches café au lait et 2 localisations orthopédiques.

- une incurvation congénitale de jambe droite.
- une scoliose importante s'accroissant depuis l'âge de 6 ans.

A l'âge de 6 mois, les parents remarquent une incurvation antéro-externe de la jambe droite; l'enfant marche normalement à 17 mois; à 2 ans (1960), à la suite d'une chute, fracture du tibia droit (1/3 moyen - 1/3 inférieur) traitée orthopédiquement : non consolidation.

En 1960, à 2 ans, 1ère intervention : autogreffe par glissement (type Albee) = échec.

En 1961, à 3 ans, 2ème intervention : autogreffe péronière = échec.

En 1963 et 1964, à 5 et 6 ans, 3ème et 4ème intervention avec homogreffe maternelle : échec.

L'enfant est mis alors en appareil cuir-fer à genou et cheville libres, avec lequel il marche bien.

Vu en Décembre 1966, à l'âge de 8 ans : la pseudarthrose type I est tout à fait évidente cliniquement et radiologiquement, le raccourcissement du membre inférieur droit est de 6 cm, la déformation

classique est relativement modérée (flexum 20°, varus 20°). Le pied est normal, la hanche droite est en coxa valga importante mais bien couverte.

Radiologiquement, type I classique sur le tibia et le péroné.

En Janvier 1967, à 8 ans 10 mois, 5ème intervention : homogreffe massive en manchon.

Découverte du foyer par décortication partielle -(échec sur le fragment inférieur qui est réduit à des corticales extrêmement minces). On met en place une homogreffe diaphysaire massive (banque) de 10 cm, alésée à 14, enfoncée à force au marteau sur le fragment inférieur; on introduit le fragment supérieur grâce à une tranchée, et on le fixe par 2 vis. Montage extrêmement solide. On termine par un avivement du foyer péronier fixé par 2 cercles. Plâtre cruro-pédieux pendant 5 mois, puis cruro-pédieux de marche pendant 4 mois; en Septembre 1967, le tibia est solide cliniquement et radiologiquement : l'enfant est alors mis en appareil cuir-fer avec chaussure compensant le raccourcissement.

Revu en Novembre 1967, avec un recul de 11 mois :

Marche bien avec son appareil, solide, avec axes jambiers corrects (flexum 10°, valgus tibial haut 10°); la tibio-tarsienne est bien mobile mais est le siège d'une bascule en valgus de 20° dû à la non consolidation du péroné (malgré l'avivement). Le pied est en creux talus discret compensateur du flexum.

Radiologiquement on note une bonne incorporation de l'homogreffe en voie de réhabilitation, mais il n'y a pas encore d'ébauche

de canal médullaire; la corticale antérieure de l'homogreffe au niveau du foyer est extrêmement mince (résorption ++); la métaphyse inférieure est très porotique.

Au total : pseudarthrose congénitale secondaire après fracture d'une incurvation congénitale dangereuse aboutissant à un type I, et ayant fini par consolider au bout de 7 ans d'évolution et 5 interventions chirurgicales.

Actuellement, le foyer est consolidé avec de bonnes chances de guérison, mais celle-ci n'est pas acquise - tibia de bon calibre, mais de structure anormale. Dans l'immédiat, il est prévu un essai de consolidation chirurgicale du péroné afin de stopper l'évolution du valgus tibio-tarsien.

N.B. - Nous avons appris juste avant l'édition de cette thèse que l'enfant s'est refracturé au niveau du foyer (il existait d'ailleurs à ce niveau un défaut cortical antérieur de l'homogreffe); il a été repris par greffe intersticio péronière (avec succès dans l'immédiat).

OBSERVATION N° 14

XUE... Robert né en 1935.

Originaire de la Région Parisienne.

PSEUDARTHROSE RECIDIVANTE DE JAMBE DROITE SUR FRACTURE

PATHOLOGIQUE

Il s'agit d'une observation clinique à la limite de la question, que nous n'incluons pas dans le cadre de notre série.

A 5 ans, traumatisme de l'extrémité inférieure de la jambe droite, traité par plâtre (durée et modalité non précisées); à 12 ans, on noterait une déformation du pied droit (non précisée); à 17 ans, à l'occasion d'un faux-pas : douleur brutale au niveau du 1/4 inférieur du tibia, et à la radio on note une image anormale de l'extrémité inférieure du péroné interprétée comme une trace de fracture ancienne.

A 19 ans, en Janvier 1954 : fracture spontanée (faux-pas en descendant du métro) au niveau du 1/4 inférieur du tibia.

1ère intervention : double autogreffe vissée, puis plâtre cruro-pédieux jusqu'en Janvier 1955 : échec non consolidé, raccourcissement 2 cm, crosse à convexité antéro-externe.

2ème intervention : enclouage (Kuntscher) transtarsien + greffons autogènes et du spongieux ; consolidation en 6 mois et ablation du clou en Décembre 1955.

En Mars 1958, fracture traumatique sans déplacement au même niveau (chute de ski); un essai de traitement orthopédique simple se

solide par un échec : en août 1958, pseudarthrose évidente cliniquement et radiologiquement.

En Octobre 1958, 3ème intervention : autogreffe iliaque vissée massive et plâtre cruro-pédieux; consolidation obtenue en 6 mois.

Revu pour la dernière fois en Juin 1963 :

mène une vie active et sportive (montagne, ski).

la jambe est solide; il existe un léger valgus.

radiologiquement, on note un remaniement très important de l'extrémité inférieure du tibia qui reste très dystrophique.

On note surtout une raideur globale de l'arrière-pied, tibio-tarsienne et sous-astragaliennne, avec ankylose fibreuse en bonne position; il existe une bonne adaptation de la médio-tarsienne et de la tarse-métatarsienne.

Au total, il s'agit très certainement d'une pseudarthrose de type congénital secondaire, comme l'indiquent le siège et l'évolution; toutefois, on ne peut conclure de façon formelle, surtout en l'absence de documents radiologiques précoces.

Notons par ailleurs, sur le plan thérapeutique, que l'enclouage transtarsien chez l'adulte n'est pas du tout anodin pour la tibio-tarsienne et la sous-astragaliennne; l'adaptation à la raideur de l'arrière-pied est bonne, mais il s'agit d'un adulte encore jeune.

T A B L E A U R E C A P I T U L A T I F D E S

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATIONS	Age de 1ère intervent. du Service	Interventions antérieures	Date des interv. du Service	Ostéo-synthèse	Nature de la greffe
OBS. N° 1 <u>DES...</u> Maryse née le 24.8.1954	5 ans	1 an : greffe + plâtre	Sept.59 Fév.61	Vis Vis	Double autogreffe tibiale (Boyd) "
OBS. N° 2 <u>TOU...</u> Bernard né le 16.3.1954	2 ans et 8 mois	aucune	Fév. 56 Avr. 58 Nov. 59 Août 64	O Vis O Clou	Autogreffe tibiale selon Mac Farland Double autogreffe tibiale (Boyd) Autogreffe tibiale massive aucune
OBS. N° 3 <u>NIC...</u> Marie-Rose née le 22.1.1951	3 ans	ostéotomie d'une courbure congénitale à 2 ans ½	Janv.54 Juin 57 Fév. 58 Oct. 59	O Broche Vis + br. Vis	Autogreffe tibiale selon Mac Farland Autogreffes tibiale souples Autogreffe tibiale rigide encastrée Double autogreffe tibiale selon Boyd
OBS. N° 4 <u>DUM...</u> Georges né le 30.6.1951	7 ans	intervention non précisée (cercles)	Juin 58 Fév. 60	Vis Vis	Double autogreffe tibiale (Boyd) "
OBS. N° 5 <u>FAG...</u> Olga née le 13.9.56	4 ans	coapteur de Danis à 3 ans	Déc. 60 Juil.61 Fév. 62	Vis Vis Vis	Double autogreffe tibiale (Boyd) " "
OBS. N° 6 <u>CR...</u> Georges né le 28.12.35	10 ans	aucune	Juil.45 Juil.46	O Vis	Avivement simple + plâtre Autogreffe tibiale
OBS. N° 7 <u>FROU...</u> Gérald né le 27.10.59	5 ans	aucune	Juil.64	Vis	Double autogreffe tibiale (Boyd)

Recul final	R é s u l t a t s				R e m a r q u e s
	Consolidation	Raccour. ^t	Axes	Pied	
6 ans	Consolidation	7 cms	Flexum 20° pas de valgus	Creux ++ (talus calcanéen +++)	A 12 ans : - péroné pseudarthrosé - canal médullaire + - marche avec guêtre plastique
17 mois	Consolidation	7 cms	Bons	Creux talus discret	- Présence de taches café au lait - péroné pseudarthrosé - canal médullaire + (11 ans) - marche bien avec appareil cuir - clou transtarsien (Kuntscher N°4) sans dommage pour croissance
8 ans	Consolidation	10 cms	Flexum 20° valgus 15°	Creux ++ (calcanéum vertical)	A 16 ans : - cartilages soudés - péroné pseudarthrosé - ébauche de canal médullaire - tibio tarsienne raide 20° équin - marche avec appareil cuir
6 ans	Consolidation	4 cms	Flexum 10° valgus 10°	Creux direct	A 15 ans : - péroné pseudarthrosé - canal médullaire + Neuro-fibromatose majeure (scoliose)
3 ans	Consolidation	5 cms	Flexum 25°	Creux talus discret	A 10 ans : - taches café au lait ++ - péroné pseudarthrosé - canal médullaire + - marche sans appareil (boiterie +)
13 ans	Echec	22 cms	Pied flottant		A 18 ans (revu fortuitement) : - taches café au lait ++ - marche avec appareil à étrier et genou articulé
17 mois	Echec				Malade non revu depuis Décembre 1965; portait à cette date un plâtre de marche

OBS. N° 8 <u>CAS...</u> Jean-Luc né le 14.6.1960	vu à la naissance	aucune	-	-	-
OBS. N° 9 <u>BRA...</u> Alain né le 4.12.1959	vu à 2 mois ½	aucune	-	-	-
OBS. N° 10 <u>BEL...</u> Jean-François né le 22.8.1948	17 ans	1961 : greffe vissée 1961 : fixa- teur externe 1963 : greffe vissée	Avr. 65 Juil.67	Clou trans- tarsien	aucune
OBS. N° 11 <u>PAN...</u> Didier né le ? 1959	6 ans	1966 : ostéo- tomie d'une courbure congénitale	Janv.67 Août 67	0 Boulon et vis	Décortication simple Homogreffe massive ITP et interne (banque)
OBS. N° 12 <u>BA...</u> Pascal né le 17.6.1959	2 ans	Fracture sous plâtre réducteur	Mars 61 Nov. 61 Janv.64	Broche CM Vis Vis	Homogreffe banque Homo + autogreffe type Boyd Homogreffe massive en manchon (banque)
OBS. N° 13 <u>CHA...</u> François né le 13.3.1958	8 ans	1960 : Albee 1961 : greffe péronière 1963 et 1964 : homogreffes maternelles	Janv. 67	Vis	Homogreffe de banque massive en manchon

	Consolidation				Pseudarthrose en regard d'un sillon amniotique Consolidé en 5 mois par plâtre simple
7 ans	Consolidation	2 cms	Bons	R.A.S.	Consolidation en 1 an par plâtre simple Correction spontanée de déformation en 6 ans Canal médullaire. Guêtre protectrice
Echec rapide					
<u>A M P U T A T I O N</u>					
4 mois	En bonne voie soudure de l'homogreffe	0	Varus 15° Flexum 10°	R.A.S.	Pseudarthrose sur ostéotomie plane oblique d'une courbure congénitale. Semble actuellement solide, mais recul insuffisant
2 ans et 6 mois	Consolidation	1 cm	Valgus 20° Flexum 20°	Equin 20° Valgus ++	Péroné pseudarthrosé Bonne intégration de l'homogreffe et canal médullaire + Corticales grêles - Marche avec appareil cuir
1 an	Consolidation	5 cms	Valgus 15° Flexum 20°	Creux talus +	Péroné pseudarthrosé (malgré un essai de synthèse a minima) Bonne incorporation de l'homogreffe, mais canal médullaire = 0 Marche avec appareil Neurofibromatose (scoliose)

TABEAU RECAPITULATIF DES RESULTATS

SELON LA TECHNIQUE UTILISEE

Sur 13 cas nous avons obtenu :

- 10 consolidations :

- . technique de Boyd classique : 4
(dont un échec rattrapé par plâtre de marche)
- . technique sandwich avec 2 homogreffes massives : 1
(l'un des greffons bloqué en inter-tibio-péronier)
- . homogreffe massive en manchon : 2 (dont 1 refracture)
- . enclouage trans-tarsien isolé : 1
- . orthopédie pure (plâtre) : 2

- 3 échecs :

- . 1 échec d'autogreffe antéro externe vissée
- . 1 échec de double autogreffe vissée selon Boyd
- . 1 échec après tentatives multiples (cas N° 10).

ELEMENTS PRATIQUES TIRES DE L'ETUDE DES DOSSIERS

I - Remarques générales

A/ Facteurs de consolidation :

a - facteurs mécaniques : ils nous semblent très importants.

Ceci s'explique facilement en construisant sur un schéma les composantes des forces musculaires s'exerçant au niveau du foyer. Si nous représentons par des vecteurs les tractions exercées par les fléchisseurs et les extenseurs, et que nous construisions la composante centripète s'exerçant au niveau du point O (centre de mobilité), nous voyons que la résultante F est fortement oblique par rapport à l'axe diaphysaire, condition très défavorable à une quelconque stabilité du foyer.

- si la désaxation n'est pas réduite, cette force F, lors de la phase de fragilisation des greffons (au moment de leur réhabilitation), va produire au niveau du foyer leur résorption ou leur fracture; par ailleurs, cette désaxation tend à s'aggraver d'elle-même.

- on peut remédier à cet effet néfaste de deux façons :

. l'alignement opératoire des fragments, qu'il faut réaliser, puis maintenir; pour le réaliser, nous croyons qu'il serait sans doute souhaitable de s'intéresser aux parties molles, en particulier postérieures : allongement d'Achille si besoin, section en échelle de la lame fibreuse tricipitale, section de l'aponévrose jambière postérieure (Birkett); nous pensons en effet que ces rétractions

DIAGRAMME DES FORCES S'EXERCANT SUR
LE FOYER

EFFET DE LA RELAXATION DES
FRAGMENTS

LIGNES DE FORCE DANS LA TECHNIQUE
DE MAC FARLAND

de parties "molles" devenues inextensibles est susceptible d'entraîner une récédive de la déformation; pour le maintenir, l'intérêt d'un tuteur efficace est évident; nous reviendrons plus loin sur ce problème.

Il est facile sur un schéma de mettre en évidence l'effet bénéfique de l'alignement du foyer sur la statique locale (composante unique de compression).

. le by-pass selon Mac Farland, dont le principe est tout à fait différent; il s'agit de faire dévier les lignes de force le long d'un greffon en pont postérieur soumis aux pressions longitudinales, et supprimant théoriquement le centre de mobilité (voir Schéma).

- conséquences de ces facteurs mécaniques :

. il faut s'attacher à réduire correctement l'angulation (ou faire un by-pass).

. maintenir strictement réduite cette correction pendant la consolidation :

soit par plâtre si le foyer est au 1/3 moyen.

sinon par tuteur orthopédique, clou centro-médullaire ou fixateur externe.

. cette réduction correcte et stable joue un rôle certain dans la croissance de la jambe; la pression intra-focale est un stimulant certain de l'ostéogénèse.

b - facteurs "biologiques" locaux : quel que soit le type de la greffe utilisée, on note :

- une tendance marquée à la résorption des greffons au niveau

même de la pseudarthrose, et semble-t-il d'autant plus que l'enfant est plus jeune.

- une tendance à la non-fusion des greffons au niveau du fragment inférieur, alors qu'ils prennent toujours très correctement et rapidement sur le fragment proximal.

On peut tirer de ces constatations des conséquences pratiques :

- pour le choix de la greffe :

. il semble préférable d'utiliser si possible une autogreffe, mais qui doit être volumineuse, ce qui limite l'indication chez le jeune enfant; dans ces cas, la technique de Sofield, dont nous n'avons pas l'expérience, serait peut-être intéressante : apport au niveau du foyer d'un matériel autogène massif par simple retournement.

. sinon il faut recourir à l'homogreffe, mais elle aussi doit être massive, apportant un matériau très important, assurant par sa présence même une stabilité mécanique durable; en effet, la réhabilitation de ces homogreffes volumineuses se fait lentement et sans fragilisation excessive en général (fait d'observation).

- il est absolument nécessaire de trouver un appui valable, pour les greffons au niveau du fragment inférieur, et ceci sans évidemment trop poussé vers le bas, pour éviter le risque :

d'atteinte du cartilage de conjugaison

de dévascularisation du fragment inférieur : en effet, le cartilage de conjugaison forme barrière vasculaire et l'apport sanguin est périosté.

Ces considérations amènent logiquement à la constatation suivante : la greffe est insuffisante pour assurer la consolidation si le fragment inférieur est réduit au $1/4$ distal de la diaphyse; le montage n'est pas stable (nous avons vu le caractère péjoratif d'une telle éventualité), et la greffe ne trouve pas un appui suffisant sur un os mal nourri, ce qui entraînera le plus souvent une non-union.

- nous pensons également que cette tendance marquée à la résorption des greffons au niveau du foyer de pseudarthrose doit faire préférer une chirurgie intra-focale réséquant le tissu fibreux qui a peut-être (il s'agit d'une hypothèse : il n'a jamais été mis en évidence de processus ostéoclasique ou autre dans les prélèvements) un effet nocif sur les greffons. Les deux pontages selon Mac Farland rapportés dans cette série ont tous deux échoué par résorption segmentaire du greffon en regard du foyer, alors que les deux extrémités étaient fusionnées.

B/ Croissance :

Mis à part les cas d'aplasie extrême du fragment inférieur, (jamais rencontrée dans notre série), les cartilages de conjugaison supérieur et inférieur du squelette jambier semblent avoir une activité tout à fait normale; la croissance se fait donc, mais la mobilité anormale dans le foyer et la désaxation qui la sollicite entraînent un phénomène de résorption osseuse intra-focale (associé peut-être à un facteur tissulaire X local). Pendant la croissance, le foyer de pseudarthrose a tendance à descendre et le fragment distal à s'amenuiser avec les années (et les tentatives chirurgicales).

Le traitement doit tenir compte de ce facteur, car l'une des séquelles les plus importantes est le raccourcissement.

a - l'acte chirurgical peut entraîner une épiphysiodèse, essentiellement au niveau de ce cartilage de conjugaison inférieur.

. il ne semble pas que l'enclouage centro-médullaire avec transfixion d'un cartilage de conjugaison entraîne une épiphysiodèse. Nos cas N° 2 et N° 3 sont assez démonstratifs à cet égard :

Observation N° 2 : enclouage avec un clou de Kuntscher N° 4; après 1 an $\frac{1}{2}$ de recul, les cartilages supérieur et inférieur transfixiés ne sont pas soudés radiologiquement, et les deux extrémités du clou ont migré : le bout supérieur tend à réintégrer la métaphyse tibiale supérieure, l'inférieur est remontée dans le calcanéum; cliniquement, la jambe a grandi, car le raccourcissement ne s'est pas accentué.

Observation N° 3 : enclouage par broche à clavicule laissée en place 2 ans; pendant ce laps de temps, la croissance en longueur de la jambe est normale, le cartilage de conjugaison inférieur ne s'est pas soudé, l'extrémité inférieure de la broche remonte de la plante du pied dans le tarse postérieur.

Notre malade de l'observation N° 12 a lui aussi subi ailleurs un embrochage centro-médullaire à l'âge de 20 mois, et les cartilages de conjugaison sont radiologiquement parfaits 5 ans après.

Nous pensons donc pouvoir conclure à la relative innocuité de la transfixion des cartilages de conjugaison par un clou ou une broche.

Cette opinion était d'ailleurs déjà partagée par Charnley (1956) et par Guilleminet (1958).

. il ne semble pas par contre anodin de réaliser un avivement poussé loin vers le bas du fragment inférieur, jusque dans la zone fertile; ce geste très péjoratif entraîne presque à coup sûr une épiphysiodèse du cartilage inférieur. Nos cas N° 3 et N° 6 sont tout à fait explicites :

Observation N° 3 : après une excellente tolérance de la broche centro-médullaire et trans-tarsienne pendant 2 ans, une reprise chirurgicale entraîne un avivement de la zone fertile inférieure sur sa périphérie pour trouver l'appui d'une double greffe vissée sandwich type Boyd; 6 mois après, le cartilage de conjugaison est radiologiquement soudé, et le raccourcissement passe de 7 cm à 10 cm en 3 ans, et ne se stabilise qu'avec la fusion du cartilage de conjugaison supérieur qui signe la fin de la croissance du squelette jambier.

Observation N° 6 : avivement poussé du fragment inférieur pour trouver l'appui d'une autogreffe tibiale; le raccourcissement final (à 18 ans) atteint 22 cm, avec radiologiquement un fragment inférieur réduit à l'épiphyse et extrêmement aplasique.

Lorsque l'avivement chirurgical intéresse la périphérie de la zone fertile, nous voyons donc que l'épiphysiodèse est à peu près constante; ceci n'est pas fait pour étonner les orthopédistes infantiles. Par ailleurs, étant donné que le cartilage de conjugaison forme barrière vasculaire entre l'épiphyse inférieure et le fragment distal,

l'apport sanguin au niveau de ce dernier ne peut être que périphérique : si cette vascularisation périphérique est détruite par l'avivement, le fragment inférieur est réduit à un "greffon" autogène sur lequel les greffons apportés par le chirurgien ne trouveront qu'un appui précaire et un espoir de revascularisation bien fragile !

b - la croissance se doit d'être harmonieuse, ou sinon de graves désaxations sanctionnent son déséquilibre. Cette croissance inégale survient dans deux circonstances :

. l'épiphysiodèse entraînée par un acte chirurgical traumatisant peut être incomplète (avivement unilatéral), ce qui entraîne une croissance inégale. C'est assez rare, car la fragilité de la zone fertile l'expose dans son ensemble.

. fait essentiel, la croissance doit être harmonieuse au niveau de la mortaise tibio-péronière, composée de deux pièces osseuses différentes douées de deux cartilages fertiles distincts. Si le chirurgien ne consolide que le tibia (ce qui est habituel), la croissance, par suite d'une absence de butée externe solide (périné pseudarthrosé), va faire basculer l'interligne tibio-tarsien en valgus. Nos observations N° 12 et N° 13 sont particulièrement nettes à ce sujet.

Fait remarquable, cette bascule en valgus ne se voit qu'après consolidation certaine du tibia avec axe correct, et persistance de la pseudarthrose péronière; lorsque les deux os sont pseudarthrosés, la croissance est équilibrée et on n'observe pas de désaxation grave dans la tibio-tarsienne.

Nous reviendrons, en étudiant les problèmes statiques post-opératoires du pied, sur nos idées thérapeutiques à ce propos.

C/ Etude critique des fractures itératives :

Deux facteurs les conditionnent :

- . la fragilité de l'os
- . les facteurs mécaniques susceptibles de le rompre.

a - la fragilité osseuse :

. la dystrophie localisée : liée à un facteur local inconnu; tous les efforts (empiriques) pour l'améliorer se sont soldés par des échecs; aussi bien les tentatives de modification de la nutrition locale (sympathectomies) que du métabolisme focal (anabolisants, vitamines C et D, calcium). Nous sommes donc désarmés contre ce facteur, et réduits à attendre son atténuation, ou sa guérison, en fin de croissance squelettique.

. la lésion directement fragilisante : 2 possibilités :

- on peut se trouver devant une grosse géode unique réduisant la diaphyse à une corticale fragile; deux attitudes peuvent se défendre :

pour Boyd, c'est l'indication, préventivement, d'un curetage de la lésion avec bourrage de spongieux.

dans notre observation N° 9, nous avons adopté une attitude abstentionniste, et nous avons assisté à l'amélioration spontanée de la lésion. Nous pensons que l'indication est affaire de cas d'espèce, et surtout de surveillance d'évolution radiologique.

- peut aussi se présenter le cas d'un tibia consolidé mais dont le fût diaphysaire est très gracile, aminci, avec incurvation résiduelle; il semble logique d'apporter de l'os in situ, soit des

RESORPTION LOCALISEE D'UN GREFFON POSTERIEUR
EN PONT (technique de Mac Farland)

(les deux extrémités sont fusionnées normalement)

chips ostéo-périostés, soit du spongieux, soit une greffe massive (Boyd, Charnley, Guilleminet).

Ne pouvant rien contre l'élément dystrophique lui-même, on s'efforce alors d'obtenir un fût tibial aussi volumineux que possible, donc d'accroître sa résistance en augmentant son volume.

- le matériel d'ostéosynthèse peut être fragilisant : les fractures sur matériel sont fréquentes, qu'il s'agisse du trajet d'une vis, d'un boulon, d'une fiche de fixateur externe (observations N° 4, 10 et 11). De cette notion doivent découler deux conséquences pratiques :

employer si possible un matériel non fragilisant.

enlever le matériel dès la consolidation obtenue (sauf les clous).

- La fracture du greffon : nous avons déjà signalé la tendance à la résorption du greffon à sa partie moyenne, au niveau du foyer, ceci étant dû au fait que la greffe se réhabite par ses extrémités, et peut être également à un facteur local nocif. C'est dire qu'une fracture à ce niveau du greffon lors de la période de réhabilitation est fréquente s'il n'est pas protégé contre les facteurs mécaniques par un tuteur orthopédique solide, soit externe - plâtre cruro-pédieux moulé ou fixateur externe), ou interne (clou).

b - Les facteurs mécaniques susceptibles de rompre l'os fragilisé :

- la désaxation résiduelle crée une force fracturante selon le schéma exposé en début de chapitre.

- le montage "fragilisé" secondairement lors de la réhabilitation de greffes : le type en est la double greffe vissée sandwich selon Boyd, initialement très solide, et qui passe par une phase critique vers le 3ème, 4ème mois. Il ne semble pas que ce reproche puisse s'adresser à l'homogreffe massive en manchon, dont le caractère massif justement "dépasse" les processus de résorption - réhabilitation, très étalés dans le temps.

- la mise en charge trop précoce et le traumatisme sur un os fragile sont bien entendu à incriminer également.

De ces notions générales retirées des observations exposées, nous retiendrons :

- qu'il faut réduire la désaxation et la maintenir réduite très solidement jusqu'à consolidation certaine.

- que le montage réalisé par le chirurgien doit être parfaitement solide et le rester jusqu'à consolidation.

- que le port d'un appareil orthopédique protecteur jusqu'à la fin de la croissance squelettique au moins est absolument indispensable.

II - NOTIONS D'INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Tous les facteurs précédents doivent être présents à l'esprit; nous pensons que le traitement de la pseudarthrose congénitale n'est pas le fait d'une technique idéale unique, mais que chaque forme anatomique relève d'une thérapeutique particulière.

A) Notions générales :

Nous pensons qu'il est préférable de pratiquer une chirurgie intra-focale et de réséquer le tissu fibreux d'interposition au niveau de la pseudarthrose, du moins lors des interventions initiales; il faut également exciser le prolongement fibreux postérieur filant en arrière dans les parties molles, signalé par Mar Eleveny et Boyd et retrouvé à deux reprises dans cette série lors d'interventions de première main. Il est possible, comme certains l'ont avancé, que ce tissu fibreux soit un facteur de récurrence.

Il est également souhaitable d'ouvrir le canal médullaire, surtout au niveau du fragment proximal où il est toujours présent, au sein d'un os peu dystrophique.

L'abord du fragment proximal se fera avec profit par une décortication ostéo-musculaire; au niveau du fragment inférieur, il n'y a rien à décortiquer; il serait donc illusoire et dangereux de le tenter.

L'avivement du fragment inférieur sera toujours aussi peu que possible poussé vers le bas, dans un souci de respect du cartilage de conjugaison et de la vascularisation du fragment inférieur, toujours précaire.

Un temps de libération des parties molles postérieures nous semble intéressant dans certains cas pour permettre une bonne correction de la déformation sans résection osseuse inutile (et qui ne représente qu'un pis-aller).

B) Indication suivant le type anatomique de la pseudarthrose

Deux éléments vont entrer en considération :

- le type I et II
- le niveau : facteur essentiel à notre avis.

a - Pseudarthrose du 1/3 moyen, ou de la jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur, dont le fragment inférieur mesure au moins 5 cm au-dessus du cartilage de conjugaison

- type I : on peut pratiquer :

- . une double greffe vissée en sandwich (technique de Boyd), avec plusieurs variantes possibles suivant les conditions : autogreffe, homogreffe maternelle ou de banque, association des deux; greffons placés en cornière (Guilleminet), ou greffon externe encastré en inter-tibio-péronier (Merle d'Aubigné); fixation par des vis, des boulons.

- . une homogreffe massive en manchon encastrée sur les deux extrémités effilées de la pseudarthrose; des précautions de prélèvements et de conservation, ainsi que des contrôles bactériologiques très stricts doivent être de mise pour ces volumineuses homogreffes de banque.

- . un pontage selon Mac Farland pour certains :

2 essais ont été faits dans notre série; les deux se sont soldés par des échecs, tous deux par résorption du greffon à sa partie moyenne en regard de la pseudarthrose; malgré les très beaux résultats publiés par Mac Farland et d'autres auteurs, nous sommes peu favorables à ce procédé.

- type II : la technique de choix est ici la double greffe sandwich type Boyd (ou dérivés); l'homogreffe en manchon est difficilement praticable.

- l'essentiel est de savoir que, quel que soit le type de la lésion, sa localisation à ce niveau rend possible une immobilisation correcte du foyer par des moyens externes pendant la phase critique de fragilisation des greffons lors de la réhabilitation; un bon plâtre cruro-pédieux pendant 6 mois fera en général l'affaire. Certains auteurs lui adjoignent le fixateur externe : c'est un procédé très efficace, mais nous lui reprocherons dans cette affection le risque de fracture secondaire sur le trajet d'une fiche.

Si nos idées sur l'inocuité de la transfixion des cartilages de conjugaison se vérifient, on pourrait légitimement proposer d'adjoindre un enclouage centro-médullaire purement tibial, et non tarsien, surtout dans les techniques dérivées du Boyd. L'homogreffe massive est peu fragilisée par sa réhabilitation.

b - Pseudarthrose localisée au 1/4 inférieur, et dont le fragment inférieur mesure moins de 5 cm au-dessus du cartilage de conjugaison.

Ces foyers de pseudarthrose congénitale doivent, quelle que soit par ailleurs la technique de greffe utilisée, subir un enclouage centro-médullaire trans-tarsien, seul capable d'assurer la stabilité du foyer.

- en effet, les conditions anatomiques sont telles que :

. aucun tuteur externe, plâtre ou fixateur externe à appui tarsien, n'assure de façon rigoureuse l'immobilisation de ces foyers.

. l'avivement du fragment inférieur ne devant pas intéresser la zone fertile, on ne trouve jamais un appui satisfaisant des greffons susceptible d'assurer un montage solide; l'enchevillement d'un manchon d'homogreffe réclame au moins 3 à 4 cm.

. il est difficile, même opératoirement, de corriger la déformation par suite du peu d'action possible sur un petit fragment inférieur aplasique.

- la technique de l'enclouage trans-tarsien doit être rigoureuse; le matériel variera suivant l'âge de l'enfant et les préférences (nous serions plutôt partisan du petit clou de Kuntscher, ou d'une grosse broche à clavicule chez le jeune enfant). L'enclouage se pratique en va-et-vient par le foyer, le clou étant poussé dans le fragment inférieur, puis dans le tarse postérieur: cette traversée du tarse doit se faire bien d'aplomb et du premier coup, d'où l'intérêt de contrôler ce passage par des clichés radiologiques, au besoin après cerclage opaque du talon; le clou, repoussé dans le fragment inférieur, ne doit pas dépasser en bas la corticale inférieure du calcanéum (source de douleurs plantaires).

- les reproches faits à l'enclouage sont variés :

. le risque sur la croissance : nous avons vu ce qu'il faut en penser.

. le risque sur le tarse postérieur : comme l'a fait remarquer Charnley, les os traversés sont encore en grande partie cartilagineux chez l'enfant, donc susceptibles d'une certaine réparation.

. le risque sur la tibio-tarsienne et la sous-astragalienne : ce risque, lui, est bien réel; la séquelle représente au minimum un

certain degré d'enraidissement, souvent c'est une ankylose fibreuse (toujours non douloureuse); cette séquelle nous semble bien minime en regard de l'extrême gravité fonctionnelle et des difficultés thérapeutiques des pseudarthroses basses.

- les avantages de l'enclouage sont considérables :

la stabilité du foyer est assurée, et susceptible à elle seule d'assurer la consolidation (Observation N° 2); elle protège la phase critique de réhabilitation des greffons, et permet de fixer ceux-ci avec un matériel minime non fragilisant (cercles éventuellement : Van Nes). Le fait d'assurer une armature du tibia le protège contre les facteurs mécaniques (fractures itératives) et prévient la récurrence de la déformation. Charnley a proposé d'épargner la tibio-tarsienne en faisant ressortir le clou par la corticale antérieure de l'épiphyse tibiale antérieure et de lui faire traverser le col de l'astragale, et non la poulie, ceci à la faveur du flexum habituel dans le foyer; mais dans ce cas, la réduction n'est pas parfaite, et nous avons insisté sur l'importance à nos yeux d'une correction aussi exacte que possible de la déformation.

- ces pseudarthroses basses seraient peut-être une bonne

indication de la méthode de Sofield : le retournement d'un segment diaphysaire permettrait l'apport d'une auto-greffe massive, l'effet de contention étant dévolu au clou tuteur.

C) Que faut-il penser des consolidations obtenues par simple traitement orthopédique ?

Il nous semble bien difficile de conclure sur deux cas; nous ne pouvons que faire quelques remarques et des propositions prudentes :

- Observation N° 8 : l'étiologie de la pseudarthrose, située en regard d'un sillon congénital, est peut-être différente, et la consolidation par immobilisation plâtrée relèverait d'une moindre gravité dans le degré de la dystrophie locale, certaine radiologiquement, et rappelant plutôt l'aspect d'une courbure congénitale.

- Observation N° 9 : ce cas est plus troublant; les clichés de début montrent une pseudarthrose sur dystrophie kystique très sévère, et le pronostic réservé porté au départ était pleinement justifié. L'évolution a été tout à fait paradoxale, et il est certain que la qualité du résultat obtenu (consolidation, redressement de la courbure, amélioration de la dystrophie, bonne croissance) n'aurait probablement pas été possible par un traitement sanglant quel qu'il soit. Pourquoi cette évolution favorable ? Nous ne pouvons le dire sur un cas unique.

Il est raisonnable pensons-nous d'en tirer les conclusions suivantes :

. s'il est illusoire d'espérer améliorer par le traitement orthopédique un type I, pour lequel l'acte chirurgical doit être pratiqué aussi tôt que possible.

. il est tout à fait indiqué dans les types II serrés vus précocement sans sclérose importante, avant l'âge optimum de l'inter-

vention, de mettre en route un traitement orthopédique strict et suivi par plâtres, pelvi-pédieus chez le tout petit, ou cruro-pédieus; si une évolution favorable se dessine (amélioration de la dystrophie osseuse, début de consolidation, non progression ou redressement de la déformation), on peut espérer une consolidation par ce seul traitement. Sinon, à l'âge optimum, l'enfant sera opéré.

III - LES SEQUELLES POST-OPERATOIRES ELOIGNEES

A la lecture de nos observations, nous pouvons les rapporter à 3 rubriques :

- le raccourcissement
- les désaxations du squelette jambier
- les troubles statiques et morphologiques au niveau du pied.

A) Le raccourcissement : c'est une séquelle à peu près inévitable; la seule façon de le minimiser est d'intervenir relativement tôt (mais avant 3 ans le traitement est difficile) et le moins de fois possible (choix de la technique la mieux adaptée d'emblée).

- notions préventives :

- . respecter lors de l'avivement la zone fertile inférieure (au besoin grâce à une radio per-opératoire).

- . une jambe bien axée et solide grandit normalement.

- notions curatives :

en fin de croissance, on peut s'intéresser à l'égalisation chirurgicale des deux membres inférieurs.

- . par épiphysiodèse contro-latérale (Van Nes)

- . par raccourcissement du tibia sain (Charnley)
- . on pourrait proposer un allongement du fémur homo-latéral, mais le risque opératoire devient très important.

- beaucoup plus simplement, si le raccourcissement n'est pas excessif, on adjoindra à l'appareillage orthopédique protecteur un sabot ou étrier compensant le raccourcissement. Ce fût la règle jusqu'ici dans la série rapportée.

Au niveau du fémur homologue la croissance est souvent strictement normale; parfois il existe un certain degré de raccourcissement et d'hypoplasie diaphysaire compensé en partie par une coxa-valga; il faut d'ailleurs radiographier systématiquement les hanches de ces sujets afin de vérifier la couverture de la tête fémorale.

B) Les désaxations du squelette jambier : il faut distinguer

- les récidives de l'incurvation congénitale, toujours péjoratives, et qui ne relèvent bien entendu d'aucune correction chirurgicale; par contre, il est d'un certain intérêt d'obtenir des appareillages orthopédiques à laçage postérieur et contrefort antérieur qui s'opposent mieux à une telle récidive.

- les désaxations tibiales hautes, en général en valgus, liées à un trouble de croissance du cartilage de conjugaison supérieur, peut-être compensateur du varus pré-opératoire : ces désaxations peuvent être corrigées en fin de croissance par des ostéotomies hautes qui consolident normalement car elles portent sur un os non pathologique.

C) Les troubles morphologiques et statiques du pied

Il est assez habituel de noter un raccourcissement et un certain degré d'atrophie du pied. De même un léger équin est banal, et parfois bénéfique : compensation d'un raccourcissement discret. Deux séquelles plus particulières doivent être retenues :

- le valgus tibio-tarsien, dû à la consolidation et à la réaxation isolées du tibia, le péroné restant pseudarthrosé; la mortaise bascule alors en valgus, qui s'accroît progressivement avec la croissance.

On peut lui opposer :

. une action sur le péroné qui tend :

à le consolider : l'avivement avec ostéosynthèse simple est toujours insuffisant (Observation N° 13); il faudrait réaliser une greffe, armée au besoin d'un clou tuteur (tout autre matériel est fragilisant sur ce petit os).

à pratiquer une synostose tibio-péronière inférieure (qui donnerait peut-être des difficultés de fusion).

. une ostéotomie tibiale supra-malléolaire en fin de croissance; cette intervention a été pratiquée par Boyd sans ennui de consolidation. Mais il faut noter que sa malade, ostéotomisée à 15 ans, sans consolidation péronière, est revue à 35 ans avec 20° de valgus (Boyd 1958).

- le pied creux : c'est une séquelle très fréquente. Il s'agit en général d'un creux direct, en partie réductible en charge, et dû à un double phénomène :

. un équin astragalien entraînant les rayons antérieurs et lié au flexum tibial bas.

. compensé par un talus calcanéen qui repose le talon au sol. Certains de nos malades présentent un calcanéum presque vertical (Observation N° 2).

Il est probable qu'entrent aussi en jeu, dans la genèse de ce pied creux, des troubles trophiques liés à la longue immobilisation plâtrée et aux interventions itératives. Il ne semble pas s'agir de pieds neurologiques.

Ces pieds creux ou valgus sont en général asymptomatiques et ne gênent pas l'appareillage. Dans le cas contraire, des interventions complémentaires d'arthrodèse ou de tarsectomie pourraient être indiquées.

. en cas d'enclouage, la protection est assurée au mieux par le tuteur interne rigide.

. en cas de greffe en pont selon Mac Farland, le problème nous semble important à considérer ; plusieurs auteurs (Birkett, Guilleminet, Mac Farland lui-même) ont insisté sur l'importance d'un appui très distal sur le fragment inférieur à la pose du greffon afin d'éviter une refracture sur zone d'appui. En reprenant de façon critique les deux échecs observés dans notre série, il apparaît que le greffon était trop court, non vers le bas, mais surtout vers le haut; en effet, si l'opérateur veut que le greffon se trouve exactement dans l'axe des pressions, ce qui supprime une composante fracturante, l'appui doit être métaphysaire, aussi bien en haut qu'en bas, ce qui suppose un greffon suffisamment long (toute la longueur d'une diaphyse tibiale saine). Cette notion d'appui métaphysaire (cf schéma de technique) nous semble très importante à considérer et rend compte très certainement des résultats variables rapportés par les auteurs.

b - l'alignement du foyer : nous avons longuement insisté sur l'importance, selon nous, d'une bonne reconstitution des axes. Insistons encore sur le fait que l'enclouage centro-médullaire, trans-tarsien dans les formes basses, nous semble le seul montage capable de maintenir de façon stricte un tel alignement.

Nous avons fondé un certain espoir sur les homogreffes massives en manchon, car cette technique nous semble réaliser à la fois les deux conditions fondamentales de la consolidation : apport osseux massif et montage extrêmement solide et stable obtenu sans matériel

fragilisant. L'un de nos cas s'est malheureusement refracturé tout récemment, mais il s'agissait d'un enfant multiopéré vu tard; ce fait a peut-être joué dans cet échec. C'est une technique très intéressante et qui réclame de nouvelles tentatives, peut-être avec adjonction d'un enclouage complémentaire.

L'importance du simple alignement sur la consolidation est bien illustrée par notre cas N° 2.

B - Quelle est la qualité de la consolidation obtenue ?

Il convient d'être très prudent, et de ne pas parler de guérison devant une consolidation si elle n'obéit pas à de stricts critères :

- cliniques : temps, fin de la croissance squelettique, reprise d'une activité subnormale sans refracture.

encore que ces notions puissent se trouver en défaut, et que, même sans tenir compte des séquelles le plus souvent lourdes, la solidité du tibia considéré n'est certainement jamais comparable à celle d'un tibia normal.

- radiologiques : architecture osseuse aussi proche que possible de la normale, avec disparition des travées anarchiques et des zones densifiées ou géodiques.

réapparition du canal médullaire, critère sur lequel insistent tous les auteurs, et qui nous semble bien primordial au point de vue pronostic.

Nous aurons peut-être la chance de revoir ces cas dans 10, 20 ou 30 ans, et il se peut qu'alors toutes ces notions nous semblent caduques et bien précaires.

II - Le raccourcissement

La consolidation obtenue dans les meilleurs cas, et vérifiée sur des critères précis chronologiques et radiologiques, il s'en faut bien souvent de beaucoup que la jambe soit normale. Et parmi les différentes séquelles qui grèvent l'avenir, le raccourcissement nous semble peut-être la plus préoccupante.

A - Facteurs déterminants : nous les rappellerons brièvement :

- . hypoplasie relative habituelle sur un membre malformé.
- . atteinte des cartilages de conjugaison :

soit chirurgicale, et nous avons insisté sur le caractère péjoratif des avivements poussés du fragment inférieur, jusque dans la zone fertile.

soit fonctionnelle, et il semble que certains cartilages de conjugaison, non soudés radiologiquement, soient stériles, ou tout au moins, très hypoactifs : les séries de clichés montrent souvent une pauvreté de formation d'os nouveau dans la région métaphysaire inférieure.

- . les échecs chirurgicaux : chaque tentative malheureuse se solde par une résorption marquée des extrémités, plus intense sur le fragment inférieur, vite réduit à peu de chose et compliquant d'autant une reprise chirurgicale.

Ceci doit inciter à une technique chirurgicale aussi réfléchie et parfaite que possible, bien adaptée, et visant à obtenir d'emblée le résultat idéal.

B - Son importance :

Dans les meilleurs cas, il n'excèdera pas 4 cm en fin de croissance, résultat très favorable et facilement compatible avec une vie quasi-normale.

Malheureusement le raccourcissement est bien souvent considérable en fin de traitement, nécessitant un appareillage très important, avec sabot, voire faux-pied dans les cas graves.

Il est bien entendu hors de question de pratiquer des opérations d'allongement de ces tibias pathologiques; seuls se discutent les raccourcissements chirurgicaux ou les épiphysiodèses contrôlées latérales. Il ne s'agit là que de techniques relativement peu satisfaisantes pour le chirurgien, qui répugne volontiers à hypothéquer, si peu que ce soit, un membre sain. Il faut donc bien avoir présent à l'esprit qu'il s'agit là d'un raccourcissement grave, contre lequel l'effort curatif du chirurgien est tragiquement limité. C'est pourquoi il est si important de penser à ce raccourcissement avant, au moment des premières décisions thérapeutiques : souci préventif, toujours de mise, ce qui nous amène à envisager.

III - L'âge optimum de l'intervention

. la séquelle la plus grave, définitive, étant le raccourcissement, il est logique d'opérer ces enfants aussi tôt que possible, afin de leur assurer une croissance correcte et une vie normale.

. toutefois, les interventions chez le très jeune enfant nous semblent hasardeuses :

car on ne peut disposer de matériel autogène suffisant.

il semble que les cas de lyse du greffon soient plus fréquents.

surtout, il est très difficile, sinon impossible, d'obtenir une immobilisation plâtrée correcte, même par pelvi-pédieux, chez un nourrisson potelé; ce dernier facteur nous semble en fait le plus important.

. nous serions donc volontiers partisans de l'attitude suivante :

âge optimum de l'intervention : entre 4 et 5 ans, l'enfant étant auparavant soumis à un traitement orthopédique qui ne sera pas un traitement d'abandon, mais au contraire, une séquence thérapeutique régulièrement contrôlée. A ce moment, on pratique l'intervention chirurgicale soigneusement adaptée au cas considéré, en sachant la gravité d'un échec.

il serait peut-être possible de descendre l'âge de l'intervention autour de 3 ans en employant une technique d'homogreffe massive en manchon associée à un enclouage centro-médullaire : on éviterait ainsi le double écueil de l'apport osseux insuffisant et d'une mauvaise immobilisation.

Mais ces petits malades sont souvent vus par les chirurgiens spécialisés au terme d'une longue série d'échecs thérapeutiques, à un âge plus avancé, vers 7, 8 ou 10 ans. Que faire dans ces cas ? Faut-il opérer ces enfants une nouvelle fois et prolonger leur immobilisation ?

Nous pensons que l'indication raisonnable est fonction du raccourcissement :

. s'il n'excède pas 4 cm, et que le chirurgien pense pouvoir le garder stationnaire par une technique opératoire appropriée, il est licite d'essayer de consolider de tels sujets : en cas de succès, ils mèneront une vie subnormale au prix d'un appareillage peu important.

. s'il excède 10 cm, l'enfant ne pourra de toute façon marcher qu'au prix d'un appareillage important ; est-il dans ces conditions légitime de l'opérer ? Avec sa pseudarthrose, l'appareillage est sensiblement le même : quel gain fonctionnel espérer, la lésion étant le plus souvent indolore ? Un seul geste nous semble permis dans ces cas, c'est l'enclouage simple réalignant les fragments : il permet un appareillage plus facile, plus esthétique, et donnera parfois des consolidations surprises (cas N° 2).

. restent les cas intermédiaires : le choix est difficile, fonction de l'état trophique du membre, du type de la pseudarthrose, des chances de consolidation sans aggraver le raccourcissement.

Que dire enfin de l'amputation ? C'est le classique "aveu d'impuissance". Nous pensons qu'elle doit être repoussée jusqu'à l'âge post-pubertaire, vers 16-17 ans, pour des raisons pratiques d'appareillage, et psychologiques. L'appareillage, au besoin après enclouage - réaxation palliatif, permettra toujours d'attendre ce délai. Ce sera une amputation du 1/3 supérieur de jambe avec ostéomyoplastie, autorisant le port d'une prothèse légère, esthétique et fonctionnelle.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen,

M. le Professeur MERLE D'AUBIGNE

M. le Professeur BROUET

VU, le Recteur,

M. ROCHE

COSADESCO et DAVID -

Revue Orthop., 1939-40, 26, N° 6, pages 664-671.

COTTARD A. -

Thèse Paris 1938, N° 560.

DERAMONT J. -

Annales de Chirurgie Infantile, 1965, 6-1, pages 71-72.

DUCROQUET et COTTARD -

J. de Chirurgie, Avr. 1939, 53, N° 4, pages 483-502.

DURAIWAMI -

British Méd. Jour., 1950, 2, pages 284-390.

FEVRE M. -

Revue Chir. Orthop. Juil. 1954, 40, N° 3-4, pages 305-313.

GREEN W.T., RUDO N. -

Arch. Surg. Mai 1943, 46, N° 5, pages 639-651.

GUILLEMINET M. -

Entretiens de Bichat, 1960, 131-134.

GUILLEMINET M. -

Chir. Orthop., Oct.-Déc. 1953, 39, N° 5-6, pages 690-700.

GUILLEMINET M. -

Lyon Chirurgical, Août-Sept. 1955, 50, N° 6, pages 723-725.

GUILLEMINET M. et CABANAC J. -

Lyon Chirurgical, Mai 1958, 54, N° 3, pages 373-380.

GUILLEMINET M. et RICARD R. -

Rev. Chir. Orthop., Janv-Mars 1953, 39, N° 1, pages 2-18.

HALLOCK -

J. of Bone and Joint Surg., Juil. 1938, 20, pages 648-660.

JACOBS J., KIMMELSTIEL P., THOMPSON K. -

Arch. of Surg., Août 1949, 59, N° 2, pages 232-239.

JENNY G., KEMPF I., BUCK P. -

Rev. de Chir. Orthop., Juil.-Août 1966, 52, N° 5,
pages 463-476.

LEFEBVRE J., MICHEL J.R. -

Encyclo. Médico-Chirur., traité Radio II, fasc. 31.105 G 10,
Mai 1962.

LINDEMANN K. -

Zschr. Orthop., 1943, 74, N° 4, pages 256-272.

LOMBARD P. -

Rev. Chir. Orthop., Juil-Sept. 1954, 40, N° 3-4, pages 314-322.

MAC FARLAND B. -

J. of Bone and Joint Surg., Fév. 1951, 33-B, N° 1,
pages 36-46.

FARMER A.W. -

J. of Bone and Joint Surg., Juil. 1952, 34-A, N° 5,
pages 591-600.

MOORE J. -

J. of Bone and Joint Surg., Janv. 1941, 23, N° 3, pages 109-140.

MOORE J. -

J. of Bone and Joint Surg.,
Avr. 1944, 26, pages 282-288.

MOORE J. -

J. of Bone and Joint Surg.
Janv. 1949, 31-A, N° 1, pages 23-39.

RAIS C. -

Chir. Orthop., Oct.-Déc. 1953, 39, N° 5-6, pages 701-711.

ROCHER H.L. -

Bordeaux Chir., Janv. 1953, N° 1, pages 5-13.

SABATINI R., DE PERETTI, GOLA -

Pédiatrie, 1961, 48, N° 523-525.

SEEWALD K. -

Zschr. Orthop., Juin 1962, 96, N° 1, pages 42-45.

THIROUARD C.R. -

Thèse Paris, 1960, N° 617.

TIMMERMANS G. -

Acta Orthop. Belg., 1965, 31, N° 6, pages 865-919.

VAN NES C.P. -

J. of Bone and Joint Surg., Déc. 1966, 48-A, N° 8,
pages 1467-1483.

WILSON P.D. -

J. of Bone and Joint Surg., Juil. 1941, 23, N° 3,
page 639.
